

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

T H E S E

N°

1013

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

Par

DEVOIS François Jean

né le 15 mars 1943 à St Louis du Sénégal

Présentée et soutenue publiquement le :

"CONTRIBUTION A L'ETUDE DES NEURINOMES TRIGEMINAUX"
(à propos de 9 observations)

Président : Monsieur le Professeur J. LE BEAU



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550207_0008

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

T H E S E

N°

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

Par

DEVOIS François Jean

né le 15 mars 1943 à St Louis du Sénégal

Présentée et soutenue publiquement le :

"CONTRIBUTION A L'ETUDE DES NEURINOMES TRIGEMINAUX"

(à propos de 9 observations)

Président : Monsieur le Professeur J. LE BEAU

1970

1970

1970

1970

1970

1970

1970

1970

1970



1970

1970

A MON PERE

A MA MERE

En témoignage d'affectueuse admiration
et de reconnaissance pour la formation que nous
avons reçue et pour leur inlassable dévouement.

A HELENE

A LUC

Puisse cette thèse être une marque d'af-
fection.

A MES AMIS.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN LE BEAU

Professeur de Neuro-Chirurgie à la Faculté
de Médecine de PARIS,

Professeur au Collège de Médecine,
Neuro-Chirurgien des Hôpitaux.

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de
présider cette thèse.

Qu'il soit assuré de notre reconnaissance
pour la confiance qu'il nous a témoignée.

A MADAME G. OLIVIER †

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES OLIVIER

Professeur Agrégé d'Anatomie à la Faculté de
Médecine de PARIS,

Professeur d'Anthropologie à la Faculté des
Sciences de PARIS.

En témoignage de notre respect et de notre
profonde gratitude pour l'enseignement et les
conseils accordés tout au long de nos Etudes
Médicales.

Qu'il soit assuré de notre profond attache-
ment.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GABRIEL M A Z A R S

Neuro-Chirurgien des Hôpitaux
Chef de Service du Centre
Neuro-Chirurgical de l'Hôpital
Sainte-Anne

Qui nous a accueilli dans son
service, en hommage de respectueuse
reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN PAUL CHODKIEWICZ

Chef de Clinique Assistant

du Service de Neuro-Chirurgie de l'Hôpital

Sainte-Anne

A qui nous exprimons notre reconnaissance
pour l'aide patiente et indulgente qu'il nous
a apportée.

A MADEMOISELLE AIMEE REDONDO

Interne des Hôpitaux de PARIS

En gage de gratitude pour tout le travail
effectué en commun au cours de l'élaboration de cet-
te thèse.

P L A N

- I.- GENERALITES
- II.- OBSERVATIONS CLINIQUES PERSONNELLES
- III.- OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE
- IV.- ETIOLOGIE
- V.- ANATOMIE PATHOLOGIQUE
- VI.- ETUDE CLINIQUE
- VII.- EXAMENS COMPLEMENTAIRES
- VIII.- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
- IX.- TRAITEMENT ET RESULTATS
- X.- CONCLUSIONS
- XI.- BIBLIOGRAPHIE

I.- GENERALITES

Le neurinome du trijumeau représente un type de tumeur intracrânienne très rare puisqu'à l'heure actuelle, un peu moins de 150 cas authentiques ont été publiés dans la littérature.

Si la première publication d'un authentique neurinome du V semble remonter au milieu du siècle dernier (Dixon 1846) la première observation clinique aurait été faite dix ans plus tôt (R.W. Smith 1836).

Les articles fondamentaux consacrés à ce sujet sont de beaucoup plus récents. Nous citerons en particulier ceux de Jefferson (1955), Olive et Svien (1957) Krayenbühl (1959) Schisano et Olivecrona (1960).

Il nous a été possible de rassembler une série d'importance non négligeable puisqu'elle porte sur neuf cas : trois d'entre eux proviennent du service du Professeur Le Beau (Groupe Hospitalier PITIE-SALPETRIERE) ; les autres observations ont été rassemblées à l'Hopital Saint-ANNE, dans le service du Docteur G. Mazars au cours des dix dernières années.

A cette occasion nous avons entrepris une revue de la littérature et tenté d'en dégager un certain nombre de données anatomiques, étiologiques, cliniques et pronostiques.

II.- OBSERVATIONS CLINIQUES PERSONNELLES

Nous avons rassemblé 9 observations de neurinomes du trijumeau, provenant des services du Professeur Le Beau et du Docteur G. Mazars de 1958 à 1968.

Observation n° 1

Mr LON... Roger, âgé de 46 ans est adressé par l'Hôpital psychiatrique de Villejuif.

Antécédents

Névralgie gauche trigéminalle symptomatique entraînant des extractions dentaires en série depuis 5 ans.

Hospitalisé en milieu psychiatrique depuis 4 mois pour troubles du comportement de type schyzophrénique.

Episode de dérochement des jambes de survenue récente.

F.O. (13.11.68) stase papillaire à droite motivant le transfert du malade dans le service de neuro-chirurgie, à l'Hôpital St-Anne.

Signes cliniques

Torpeur profonde, rendant l'examen très difficile chez un malade devenu récemment grabataire, on note cependant :

- 1) atteinte du V gauche avec
 - hypoesthésie cornéenne gauche,
 - atrophie masticatrice gauche massive,
- 2) abolition du nauséux
- 3) convergence oculaire impossible.

Examens complémentaires

- Electro-encéphalogramme : tracé montrant des altérations peu intenses mais nettes hémisphériques gauches (Dr Piot)
- Artériographie carotidienne gauche : aspect de dilatation ventriculaire non spécifique.
- Iodoventriculographie : bascule du IV ventricule.

./...

-Artériographie vertébrale gauche : tronc basilaire, refoulé vers le côté droit par une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux gauche.

Intervention 21.11.68 (Docteur CHODKIEWICZ)

Voie postérieure médiane

Identification difficile d'une tumeur rougeâtre, ferme en situation haute, tout contre le tronc cérébral paramédiane, extra-cérébrale et extra-durale respectant l'intégrité du paquet acoustico-facial.

Exérèse complète.

Suites opératoires

Favorables sur le plan neurologique,

amélioration de la conscience, malade serrant les 2 mains sur ordre, mais déficit gauche, et troubles de la déglutition contraignant à l'intubation.

Secondairement infection broncho-pulmonaire abcédée à pyocynique, entraînant la mort le 19.12.1968.

Autopsie

Stigmates d'intervention au niveau de la fosse postérieure à la face inférieure de l'hémisphère cérébelleux gauche et angle ponto cérébelleux gauche. Pas de foyer de suppuration à ce niveau, pas d'hématome de constitution récente.

Conclusions

Malade opéré d'un neurinome du V gauche, se développant sur la racine. Névralgie trigéminalle depuis 5 ans. Décès 2 mois après opération.

./...

Observations N° 2

Mlle GOU... Christiane âgée de 29 ans

Antécédents

1955 âgée alors de 15 ans
 hypoacousie bilatérale

1958 opérée par le Docteur GUILLAUME d'un neurinome de l'angle ponto-cérébelleux droit.

Signes cliniques

Hospitalisée dans le service du Docteur MAZARS en 1967

Outre la surdité bilatérale et la paralysie faciale droite séquellaires, on constate

- un syndrome cérébelleux bilatéral,
- un syndrome pyramidal gauche,
- des troubles caractérisés qui se sont aggravés depuis 2 ans.

Examens complémentaires

Fond d'oeil droit : papille très étalée à bords effacés,
oedème actuel ou ancien ?

Ventriculographie lipiodolée le 16.1.1967

Enorme lésion expansive refoulant

- 1°) en haut la partie postérieure du 3° ventricule
- 2°) en haut et en arrière la partie initiale de l'aqueduc de Sylvius.

Pas d'injection du 4^o ventricule.

• / • • •

Opérations

17.1.1967

Tarsoraphie du côté gauche

24.1.1967

Intervention : Docteur MAZARS

Par voie postérieure en reprenant l'ancienne cicatrice. Ouverture latéralisée de la dure mère à droite, ce qui permet l'exérèse d'un gros neurinome.

"Ceci conduit sur un paquet de neurinomes qui se développent sous la tente du cervelet de façon bilatérale. Il est impossible d'identifier les nerfs sur lesquels cette tumeur se développe".

21.2.1967

Pose d'une valve (Dr MAZARS), en raison de la persistance de l'hypertension intra-crânienne liée au caractère nécessairement incomplet de l'exérèse.

Anatomo-pathologie (Dr FONTAINE)

L'examen histologique montre une tumeur de consistance inégale tantôt très cellulaire, ailleurs présence de multiples microkystes.

Il s'agit d'une formation à cellules fusiformes présentant par endroit des images palissadiques, infiltration lipidique abondante. Dépôt de pigments d'hémossiderine au voisinage des vaisseaux qui sont très nombreux par place.

On retrouve également des zones de sclérose hyaline.

L'aspect est celui d'un neurinome.

Suites opératoires

Le 25.5.1967 : la malade rentre chez elle sans amélioration de la symptomatologie neurologique mais avec amélioration des troubles psychiques.

A noter l'installation d'une comitialité.

./...

Octobre 1969 : revient pour troubles psychiques.

L'examen neurologique montre en plus des signes déjà constatés, une hypoesthésie cornéenne droite ; à gauche non explorable en raison d'une tarsoraphie.

L'examen général montre au niveau du revêtement cutané, de nombreux éléments pigmentés sur le bras, le thorax et l'abdomen.

Conclusion

Maladie de RECKLINGHAUSEN, avec neurinomes multiples de la fosse postérieure, neurinome du V probable mais non certain.

./...

Observation N° 3

Mme STA... Léontine, âgée de 45 ans est adressée par le Docteur GREZE de l'Hôpital de ROUEN le 21.9.1965.

Antécédents

La malade a subi en 1956 (Dr. J. GUILLAUME) une exploration intra-crânienne de la région temporale droite. Il aurait été conclu alors à l'existence d'une prolifération astrocytaire.

Depuis quelques mois :

- baisse de l'acuité visuelle de l'oeil droit
- gêne à la marche
- aggravation d'une paralysie faciale séquellaire droite.

Signes qui motivent le transfert de la malade dans le service du Dr. MAZARS à l'hôpital Ste ANNE le 21.9.1965.

Signes cliniques

Paralysie faciale droite périphérique.

Amyotrophie du masticateur droit.

Hypoacousie droite (depuis 1956)

Nystagmus dans le regard latéral gauche et vers le haut.

Hypoesthésie du voile et de la paroi postérieure du pharynx (nauséux abolis).

Asymétrie pupillaire.

Signes cérébelleux : hypermétrie - démarche talonnante et élargissement du polygone.

Examens complémentaires

Fond d'oeil droit : atrophie optique complète

Fond d'oeil gauche : secteur temporal pâle bords nets

VI droit

Hémianopsie bitemporale surtout supérieure

Clichés du crâne

en dehors du volet de la trépanation ancienne.

selle turcique élargie avec abrasion des clinoides

destruction de la pointe du rocher droit

E. E. G.

anomalies minimes prédominant du côté droit

./...

Artériographie carotidienne droite

- 1) Siphon carotidien étiré
- 2) Soulèvement de la sylvienne dans sa partie initiale
- 3) Refoulement vers le haut de l'artère cérébrale postérieure
- 4) Très important déplacement vers le haut de la veine basilaire.

Opération 28.9.1965 (Docteur MAZARS)

Voie temporale : ablation incomplète d'une tumeur extradurale de la fosse cérébrale moyenne, passant dans la fosse postérieure.

Anatomo-pathologie (Docteur VEDRENNE)

Les prélèvements ont intéressé de petits fragments tumoraux. Il s'agit d'une tumeur constituée de cellules fusiformes à noyau allongé, à cytoplasme rubané, groupées en formations fasciculées avec ébauche de disposition palissadique des noyaux. Cette tumeur paraît remaniée par des phénomènes dégénératifs. Collagenisation, hyalinisation, inhibition oedémateuse.

L'aspect est celui d'un neurinome.

Suites opératoires

Simple immédiatement avec reprise de conscience mais hémiparésie gauche.

au 12^e jour, méningite post opératoire

le malade quitte le service le 22.11.65 dans un état désespéré.

Conclusions

Neurinome du V, siégeant dans la fosse moyenne. L'Artériographie laisse à penser qu'il existait cependant un prolongement dans la fosse postérieure.

Décès au 2^e mois par infection post-opératoire.

./...

Observation N° 4

Melle ZAH... Simine, âgée de 11 ans, adressée par le Docteur MAZARS le 2.7.1964

Antécédents

A l'âge de trois ans, "déviation des lèvres et des yeux à gauche".

A l'âge de neuf ans brûlure superficielle.

A l'âge de 10 ans, clignotement de l'oeil gauche puis douleurs de l'hémiface gauche.

Signes cliniques

Actuellement, crises douloureuses paroxystiques, toutes les 4 ou 5 minutes, durant 30 secondes à 1 minute. Crises dans le territoire du maxillaire supérieur gauche.

A l'examen à l'entrée le 2.7.64. la névralgie trijéminal gauche apparaît strictement isolée sans aucun autre signe neurologique associé.

Examens complémentaires

F. O. normaux

Artériographie carotidienne gauche - sur le profil soulèvement de la veine basilaire de Rosenthal. Sur la face on voit une lyse de la pointe du rocher et redressement du syphon carotidien. Refoulement en dedans de la veine de Rosenthal.

Opération le 7.7.1964 (Docteur MAZARS)

Voie temporale gauche. Abord par voie extra-durale. Ouverture du cavum et de la gaine radiculaire du trijumeau ; la pointe du rocher est creusée par une tumeur qui dissocie les fibres radiculaires du trijumeau. Il s'agit très probablement d'un neurinome qui se développe surtout dans la fosse postérieure. On la morcelle et parvient à l'enlever en totalité après avoir incisé la tente du cervelet le long de la petite circonférence.

Par sécurité on coupe la totalité de la racine trijéminal sauf la racine motrice.

./...

Anatomo-pathologie (Docteur VEDRENNE)

Tumeur constituée de cellules à noyau ovalaire à cytoplasme rubanné, groupées en formations fasciculées et tourbillonnantes. Sur les fragments examinés cette tumeur apparaît assez monomorphe et présente peu de remaniements structuraux. On note cependant la présence de larges vaisseaux à paroi épaisse et hyalinisée.

L'ensemble est très évocateur de neurinome.

Suites opératoires

Bonnes suites opératoires. Mais anesthésie complète de l'hémiface gauche.

Ulcération cornéenne nécessitant une tarsoraphie.

Sortie le 31.7.1964 en bon état.

Conclusion

Neurinome du V en bissac dont la symptomatologie essentielle a été une névralgie trijéminal paroxystique. Résultat opératoire excellent.

./...

Observation N° 5

Mr LHO... Robert âgé de 58 ans.

Antécédents

Insuffisant cardiaque connu.

Depuis 1957 hypoacousie gauche progressive.

Novembre 1960 : perte d'équilibre.

Juin 1962 : picotements de l'hémilangue gauche.

Juillet 1962 : céphalées occipitales latéralisées à gauche.

Signes cliniques

Hospitalisé dans le service du Dr MAZARS le 10 octobre 1962

où l'on constate :

- un syndrome cérébelleux gauche isolé chez un insuffisant cardiaque connu.

Examens complémentaires

E.E.G. - tracé ne montrant ni localisation, ni focalisation ne mettant en évidence que de minimes anomalies diffuses.

Examen ophtalmique : F. O normaux

Lipiodol ventriculaire : Enorme tumeur latéro axiale. Refoulement de l'aqueduc et du IV ventricule.

Intervention le 19.10.1962 (Docteur MAZARS)

Voie médiane sous occipitale. Très grande citerne postérieure; engagement des amygdales cérébelleuses avec refoulement de l'axe vers la droite. On élargit la trépanation à gauche jusqu'à la mastoïde. Lobe cérébelleux gauche jaunâtre et étalé.

On creuse un puits dans la portion latérale externe du lobe et on arrive à 3cm de profondeur sur une tumeur bien encapsulée mais très dure, de consistance cartilagineuse. Cette tumeur doit être morcellée et évacuée pour pouvoir en cliver la coque. L'implantation paraît se faire entre le conduit auditif interne et les nerfs mixtes; le paquet acoustico-facial est libre; mais on doit sectionner un filet des nerfs mixtes paraissant être le IX.

./...

Hémostase très difficile des vaisseaux profonds. La tumeur dont le volume est celui d'une grosse noix était développée en avant du lobe cérébelleux et de la protubérance; une très grosse branche de la cérébelleuse inférieure et postérieure l'irriguait.

Anatomo-pathologie

L'aspect est celui d'un neurinome.

Suites opératoires

Réveil normal ; paralysie faciale gauche ; mais décès le 28.10.62. par collapsus irréductible dû à un infarctus du myocarde.

Conclusions

Neurinome du V probable mais non certain chez un malade décédé 9 jours après l'intervention d'un infarctus du myocarde.

./...

Observation N° 6

Mme. LAM... Julie, âgée de 55 ans adressée par le Docteur NICOLET de BREST

Antécédents

- Névralgie droite trijéminalle d'apparition brutale en septembre 1956 (épisode précédé d'hypoesthésie ?).
- Infiltration gasserienne en Mai ou Juin 1957 entraînant une Keratite neuroparalytique.
- en Février 1958 on constate :
 - VI droit
 - une hypoacousie bilatérale
 - à l'E.E.G. quelques signes d'altération temporaux droits
 - les radios du crâne sont normales

Un tel tableau entraîne le transfert en neurochirurgie pour investigations complémentaires le 17.4.1958.

Signes cliniques

Atteinte du VI droit

Atteinte du V droit complet : moteur et sensitif.

Hypoesthésie cornéenne droite

Examens paracliniques

- Fond d'oeil : normal
- E.E.G. : tracé montrant une dysrythmie bi-temporale
- Clichés standard : légère décalcification de la pointe du rocher droit.
- Encephalographie : aucune déformation du système ventriculaire.
- Artériographie vertébrale : aucune anomalie.

La preuve d'une tumeur cérébrale n'étant pas faite, la malade est renvoyée au Docteur NICOLET le 16.5.58

Réhospitalisation le 23.7.58

./...

Signes cliniques

On constate trois faits nouveaux

- 1°) un syndrome d'hypertension intra-crânienne avec céphalées et vomissements
- 2°) une atteinte sensitivo-motrice de l'hemicorps gauche
- 3°) une paralysie faciale droite

Examens complémentaires

- Examen ophtalmologique :

- Fond d'oeil, droit et gauche normaux
- Cornéen droit aboli
- Cornéen gauche faible

- Examen O.R.L.

- Anesthésie de tout le territoire du V droit
- V moteur probable droit

- E.E.G.

Aggravation des signes électriques par rapport aux précédents

- Les clichés sans préparation sont en faveur d'un processus expansif latéro sellaire droit. La selle turcique est érodée ainsi que l'apophyse clinoïde postérieure droite. La structure de la grande aile du sphénoïde est estompée. Diminution de densité de la région du trou ovale et du trou petit rond.

Condensation irrégulière de la pointe du rocher.

- Encéphalographie.

Processus occupant la région de l'angle ponto-cérébelleux droit.

- Artériographie vertébrale droite (Dr. RUGGIERO)

Artère cérébelleuse supéro antérieure droite apparaissant plus soulevée et peut-être aussi légèrement plus refoulée vers l'arrière. Processus occupant l'espace de l'angle ponto-cérébelleux droit avasculaire.

./...

Opération 5.8.1958 (Docteur CONSTANS)

Exploration de la fosse postérieure et de l'angle ponto-cérébelleux droit (voie médiane). Tumeur située soit à la partie antérieure de la fosse postérieure à cheval sur la fosse moyenne, soit d'une tumeur siégeant dans le tronc cérébral.

Suites opératoires

Décès le 8.8.1958 sans reprise de conscience par collapsus cardio vasculaire.

Autopsie (Docteur VEDRENNE)

Tumeur en sablier à cheval sur la fosse moyenne et la fosse postérieure adhérent à la fois au clivus et à la paroi du sinus caverneux.

La tumeur infiltre la partie externe du pont et la région latéro-pontique, elle infiltre très peu la calotte pédonculaire.

Examen histologique

Tumeur constituée d'éléments fusiformes à noyaux en batonnet; à protoplasme rubanné, groupés en formations fasciculées et légèrement tourbillonnantes.

En certains points on note une tendance à la disposition palissadique des noyaux et des ébauches de formations cellulaires évoquant des nodules de Verocay.

En conclusion : neurinome du trijumeau.

Conclusion

Neurinome du V en bissac

Décès 3 jours après exploration de la fosse postérieure et de l'angle ponto-cérébelleux droit.

./...

Observation N° 7

Mme. HOB... Aline âgée de 42 ans est adressée par le Docteur DOLLET de Vincennes (en Mars 1966 dans le Service du Professeur LE BEAU).

Antécédents

Opérée il y a 9 ans d'une tumeur nerveuse de la cuisse droite.

Août 1965 : installation d'une névralgie faciale droite.

Hospitalisée en Mars 1966 dans le service du Professeur LE BEAU, on constate :

- une atteinte sensitive et motrice du V droit avec hypoesthésie cornéenne.
- les examens complémentaires faits alors ne montrent rien de particulier:
 - radios du crâne normales,
 - examen ophtalmologique, O.R.L. rien d'autre que l'atteinte du V.
 - l'encéphalographie gazeuse ne montre pas de lésion expansive évidente de la fosse postérieure.

La malade sort et sera suivie en consultation.

Elle revient en septembre 1967 parce que les signes se sont aggravés.

Signes cliniques

Il existe outre le V droit moteur et sensitif un VI droit.

Un syndrome cérébelleux bilatéral.

Un syndrome pyramidal bilatéral à prédominance gauche.

Un syndrome vestibulaire, ainsi qu'une atteinte du IX et du X avec fausses routes fréquentes.

A noter que les douleurs du V ont complètement disparu depuis 6 mois.

Examens complémentaires

Une artériographie vertébrale est faite le 19.9.67 et permet l'individualisation d'une T.C. de l'angle ponto-cérébelleux droit non injectée refoulant l'hémisphère cérébelleux droit.

./...

Opération le 21.9.67 (Docteur BILLET)

- En position assise : trépanation sous occipitale par l'incision de Dandy à droite.
Ablation par morcellement de la tumeur qui est peu vascularisée. La partie inférieure est aisément clivée du paquet acoustico-facial droit. C'est alors que l'on constate que l'ablation a nécessité la section d'un gros tronc nerveux qui semble être le VII.

Exérèse totale extra capulaire.

Anatomo-pathologie (Docteur FONCIN)

Neurofibrome. Poids 42 g

Suites opératoires

Simples, malgré la nécessité d'une tarsoraphie à droite et la persistance de l'atteinte sensitivo-motrice du V droit.

La malade reprend une vie normale jusqu'en mai 1969 date à laquelle tous les signes résiduels s'aggravent.

- augmentation de la paralysie faciale droite,
- augmentation de la paralysie du VI droit,
- troubles de l'équilibre et syndrome cérébelleux plus nets à droite.

Par ailleurs,

surdité quasi totale à droite, hyperreflectivité tendineuse à gauche.

De plus,

sur le thorax découverte de taches brunâtres, café au lait, n'existant pas auparavant.

On pense à une récurrence tumorale ou bien à un deuxième neurinome et le 22.5.69 une encephalographie gazeuse est faite. Elle montre une volumineuse tumeur de l'angle ponto-cérébelleux droit avec déviation importante vers la gauche du IV ventricule.

Le 27.5.69 réintervention (Docteur BILLET)

Reprise du scalp précédent.

./...

L'exploration de l'angle ponto-cérébelleux permet de découvrir une récurrence tumorale. Tumeur très ferme, située comme la fois précédente en avant du paquet acoustico-facial, c'est-à-dire pré-protubérantielle.
Ablation tumorale totale.

Anatomo-pathologie (Docteur FONCIN)

Neurinome. Poids 20 g

Suites opératoires

Satisfaisantes.

Récupération partielle de la paralysie faciale droite, mais persistance du syndrome cérébelleux droit, et de l'atteinte sensitive motrice du V droit.

Conclusion

Malade opérée 2 fois d'un neurinome du V droit siégeant dans la fosse postérieure. Suites opératoires bonnes.

./...

Observation N° 8

Mr TUR... René âgé de 50 ans

Antécédents

Ne présente aucun autre antécédent pathologique précis en dehors d'un éthylysme chronique.

Le 23.3.1964 crise d'épilepsie généralisée sans aura.

Le 24.3.1964 à l'E.E.G. foyer delta temporal antérieur et moyen gauche faisant suspecter une lésion expansive.

Le 8.4.1964 le malade est admis dans le service du Professeur LE BEAU à la Salpêtrière.

Signes cliniques

Il se plaint de céphalée temporale gauche ; l'examen neurologique ne montre rien d'autre que des réflexes ostéo-tendineux plus vifs à droite et une hypoacousie droite. Il n'existe aucune anomalie dans le territoire des trijumeaux. L'examen somatique permet de décourvir des éléments cutanés évocateurs de maladie de Recklinghausen sur le front, la poitrine et le dos.

Examens paracliniques

Les clichés du crâne : le 14.4.1964 montrent des calcifications retro-sellaires et une érosion de la clinoïde antérieure gauche.

Sur les clichés du crâne en incidence de Stenvers, on note une amputation de la partie interne du conduit auditif interne gauche et une décalcification de la pointe du rocher.

L'examen O.R.L. le 9.4.1964, conclut à une hypoacousie droite de perception pure.

L'examen ophtalmique est normal le 10.4.1964

Un gamma encéphalogramme à l'I 131 (le 14.4.1964) montre un foyer hyperactif temporal gauche à la 24° heure.

./...

L'artériographie carotidienne gauche le 17.4.1964 objective un volumineux processus expansif temporal gauche antérieur, peu vascularisé.

En raison des calcifications associées, le diagnostic de méningiome temporal est porté et le malade est opéré quelques heures plus tard.

Opération (Professeur LE BEAU le 17.4.1964)

Volet temporal gauche. Ablation d'une très volumineuse tumeur temporale extra-durale de la taille d'une mandarine qui semble être un neurinome.

Anatomo-pathologie (Docteur FONCIN)

Il s'agit bien d'un neurinome, mais toutefois un des fragments prélevé est constitué surtout de collagène avec des cellules aplaties groupées par place en amas tourbillonnants. Il semble bien que la tumeur soit associée à un méningiome.

Suites opératoires

Simple et satisfaisantes sur le plan neurologique malgré une parésie brachio faciale droite post opératoire transitoire; à noter une hypoesthésie de l'hémiface gauche et une parésie faciale gauche persistantes. Les réflexes cornéens sont normaux.

L'E.E.G. reste perturbé par des signes irritatifs discrets temporaux à prédominance gauche nécessitant la prise régulière de gardénal et de solantyl. Quelques crises à types d'absences en janvier 1968 ont nécessité un renforcement du traitement anticomitial.

Le 13.3.1969, pneumectomie gauche avec curage ganglionnaire pour carcinome épidermoïde bronchique, suivie d'une cure d'endoxan, alors que ce malade à présent âgé de 55 ans allait très bien sur le plan neurologique.

En octobre 1969 le malade va très bien sur le plan pulmonaire et aussi neurologique.

Conclusions

Neurinome du V siégeant dans la fosse cérébrale moyenne. Deux signes particuliers: crise d'épilepsie généralisée inaugurale sans aura

: existence de calcifications tumorales

./...

Observation N° 9

Mr EKE... Ogouan âgé de 22 ans est adressé par le Docteur DUPLESSIS (Abidjan) le 30.1.64 dans le service du Professeur LE BEAU.

Antécédents

- 1961 apparition d'une névralgie faciale droite continue
- 1962 installation d'un III droit
Ptosis droit
- 1963 Octobre - hypoacousie droite
Novembre - hospitalisé à Abidjan où on constate :
 - V sensitif droit avec anesthésie cornéenne
 - VI droit
 - VIII droit
 - III droit

Le fond de l'oeil est normal

Les radios du crâne montrent une lyse de la pointe du rocher et de la grande aile du sphénoïde.

Signes cliniques

Le malade est admis dans le service du Professeur LE BEAU le 30.1.64

L'examen neurologique montre deux faits nouveaux :

- 1°) Discret syndrome pyramidal gauche avec hyper-réflexivité tendineuse aux membres supérieurs et inférieurs gauches.
- 2°) Atteinte des IX et X paires crâniennes droites
Abolition du réflexe du voile et du réflexe nauséux.

Examens complémentaires

- E.E.G. : à l'hyperpnée décharges irritatives d'origine profonde bi-hémisphérique à prédominance gauche.
- Gamma encéphalogramme à l'I 131 : foyer d'hyperactivité temporo-occipital droit apparaissant à la 24^o heure.

./...

- Clichés du crâne
 - destruction de la pointe du rocher droit,
 - sur l'incidence de Hirtz tout l'étage moyen à droite apparaît détruit dans sa partie moyenne.
- Ventriculographie (Professeur LE BEAU) par voie postérieure le 5.2.64 : dilatation ventriculaire sustentorielle.

Intervention le 5.2.64 (Professeur LE BEAU)

Immédiatement après la ventriculographie, intervention par voie postérieure latérale de Dandy : trépanation sous-occipitale, sous couvert d'une dérivation ventriculaire occipitale droite. Ablation d'une énorme tumeur kystique qui englobe le trijumeau. La tumeur se prolonge vers la fosse moyenne où son ablation complète ne peut être faite.

A la fin de l'intervention, alors que la partie interne juxta-protubérantielle de la tumeur est enlevée par voie extra capsulaire, on a la surprise de trouver une deuxième tumeur médiane et probablement gauche qui semble coller à la base et qui semble plus en contiguité qu'en continuité avec celle qu'on vient d'enlever.

L'ablation de cette deuxième masse n'est pas tentée car le tronc basilaire n'est pas visible.

Anatomo-pathologie (Docteur FONCIN)

Neurinome typique

Suites opératoires

Bonnes, mais perturbées par l'existence d'un état fébrile inexpliqué et la survenue d'une escarre de la jambe droite.

Le malade sort le 27.4.64 soit 2 mois et 3 semaines après l'intervention, avec une tarsoraphie.

En décembre 1964, on reçoit de bonnes nouvelles du malade.

Conclusions

Neurinome du V droit, en bissac, associé à une autre tumeur de la fosse postérieure. Ablation incomplète. Suites opératoires satisfaisantes.

./...

III.- OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE

Les neurinomes du trijumeau sont des tumeurs très rares.

Cushing en 1937 dans son ouvrage sur les tumeurs intracrâniennes, ne relève aucun cas de neurinome du V sur 2023 cas de tumeurs opérées.

Sa statistique personnelle, publiée en 1938 ne fait état que de 2 cas de neurinomes du V.

Nous avons entrepris une revue de la littérature aussi consciencieuse que possible, et nous n'avons trouvé seulement que 138 cas authentiques dont plus de 100 ont été publiés dans les 20 dernières années.

1846	Dixon	1 cas
1909	Soderbergh	1 cas
1914	Hellsten	1 cas
1925	Gjertz	1 cas
1928	Altmann	2 cas
1930	Learmouth	1 cas
1930	Alajouanine	1 cas
1933	Cohen	1 cas
1933	Cooper	1 cas
1933	Dew	1 cas
1934	Novotny	3 cas
1935	Alajouanine	1 cas
1935	Chang	1 cas
1935	Gall	1 cas
1935	Glaser	1 cas
1936	Krayenbühl	2 cas
1937	Auersperg	1 cas
1937	Orlando	1 cas
1938	Birkmeyer	1 cas

1938	Cushing	2 cas
1940	Shutova	1 cas
1941	Lindgren	3 cas
1947	Alexander	1 cas
1947	Gonzalez Revilla	3 cas
1948	Gros	1 cas
1949	Guillaume	1 cas
1952	Graf	1 cas
1952	Baker	1 cas
1954	Cuneo	1 cas
1954	Loew et Tonnis	5 cas
1955	Jefferson	8 cas
1956	Schaldon	1 cas
1956	Tola	2 cas
1957	Bonnal	1 cas
1957	Olive et Svien	13 cas
1957	Poppen	9 cas
1958	Crudeli	1 cas
1959	Bianchi	2 cas
1959	Arnould et Lepoire	1 cas
1959	Axmann	1 cas
1959	Diekmann	2 cas
1959	Krayenbühl	4 cas
1959	Brihayé	2 cas
1959	Stokey et Ransohoff	2 cas
1960	Cartesi Nori	2 cas
1960	Gros et Vlahovitch	1 cas
1960	Olivecrona	20 cas
1961	Lepoire	2 cas
1961	Sanchez Jaboreno	1 cas
1962	Montaut	1 cas

./...

1964	Krohn et Margut	13 cas
1965	Gordy	1 cas
1967	Pertuiset	1 cas
1967	Basauri	2 cas
1969	Glasaner	2 cas

Sur les 138 cas relevés dans la littérature 91 observations seulement sont assez détaillées pour permettre une étude, anatomique, clinique et paraclinique comparative intéressante.

IV.- ETIOLOGIE

a) fréquence.

Le neurinome du trijumeau est une tumeur fort rare : 0,2 % des tumeurs intracrâniennes rassemblées par OLIVECRONA (1960).

Cette fréquence ne peut donc se comparer à celle des neurinomes de la VIII^e paire : 8, 7 % des tumeurs intracrâniennes pour Cushing.

b) répartition selon le sexe.

Sur les 91 cas étudiés en détail dans la littérature, on trouve 45 femmes et 46 hommes.

Notre propre série est en conformité avec ces chiffres : 5 de nos malades sont des femmes et 4 des hommes.

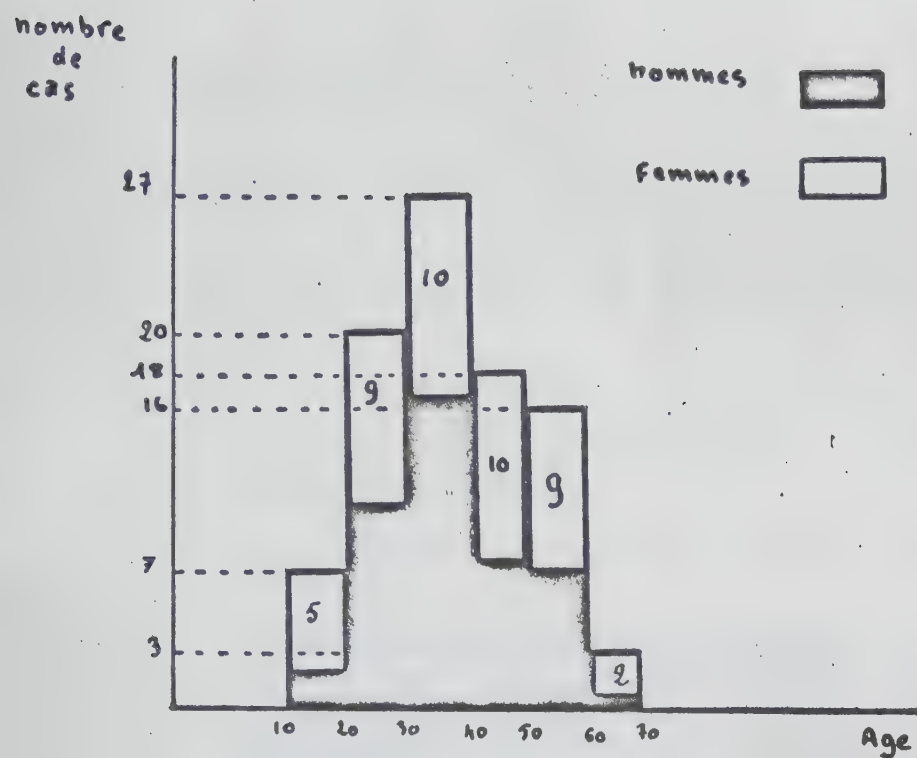
c) répartition selon l'âge.

Il s'agit d'une tumeur survenant avec prédilection chez l'adulte entre 30 et 40 ans.

Le malade le plus jeune de notre série (enfant Z. observation n° 4) est âgé de 11 ans. Il représente à notre connaissance le cas le plus jeune de tous ceux préalablement publiés.

Il n'est mentionné aucun cas au-delà de 70 ans.

./...



REPARTITION EN FONCTION
de
L'AGE et du SEXE

V.- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1) Rappel anatomique.

Le trijumeau est un nerf mixte, sensitivo-moteur. Il innerve la face, l'orbite, les fosses nasales et la cavité buccale.

Son territoire moteur englobe : les muscles masticateurs, le pterygoïdien interne, le péristaphyllin externe et le muscle du marteau.

Enfin il conduit un fort contingent de fibres sympathiques.

Il présente à décrire deux racines sensitive et motrice, et le ganglion de Gasser.

a - les racines : elles sont au nombre de deux : sensitive et motrice.

Classiquement les fibres motrices naissent des cellules de 2 noyaux masticateurs : l'un principal situé dans la substance réticulaire grise de la protubérance, l'autre accessoire, placé au-dessus du précédent dans le mésencéphale.

La racine sensitive du trijumeau pénètre dans la protubérance et se termine par une longue colonne grise, cervico-bulbo-protubérantielle.

Ces deux racines émergent de la protubérance à l'union de la protubérance et des pédoncules cérébelleux moyens, en dehors de la gouttière médiane où monte le tronc basilaire.

Les deux racines cheminent dans l'étage postérieur du crâne et se portent en haut, en avant et en dehors vers le bord supérieur du rocher.

La racine sensitive qui à l'origine est la plus externe et la plus volumineuse (0,5 cm de diamètre) formée d'une cinquantaine de filets, s'épanouit en un plexus triangulaire qui se jette dans le ganglion de Gasser.

La racine motrice épaisse de 2mm ne contenant que 8 à 10 filets, chemine d'abord en dedans de la racine sensitive

./...

puis se dirige en avant et en dehors, en sous croisant la racine sensitive, apparaissant à la face externe du plexus triangulaire avant de passer sous la corne externe du ganglion de Gasser.

Les rapports des deux racines à l'origine sont essentiellement artériels : artères latérales de la protubérance, naissant du tronc basilaire.

Puis les racines suivent un trajet en dehors du VI, en dedans du facial et de l'auditif, longées en bas par la veine cérébelleuse antéro-inférieure.

Elles sont donc à distance en haut de la petite circonférence de la tente du cervelet longée par le nerf pathétique et en arrière de la protubérance et du tronc basilaire.

Au niveau du bord supérieur du rocher, l'os est déprimé et laisse passer les racines.

- b - les racines se continuent avec le plexus triangulaire et le ganglion de Gasser qui est situé dans une fossette ostéo-durale à la partie toute antérieure de la face endocranienne antérieure du rocher : le cavum de Meckel.

Il s'agit d'une masse semi-lunaire dont la face supérieure est située sous le lobe temporal, et dont la face inférieure qui est croisée par la racine motrice du trijumeau est en rapport avec les nerfs pétreux superficiels et profonds au-dessus de la carotide interne intra-pétreuse.

Le bord postéro-interne est en continuité avec la racine sensitive du trijumeau et le bord antéro-externe donne naissance aux trois branches sensibles du V :

nerf ophtalmique de Willis qui file vers la paroi externe du sinus caverneux.

maxillaire supérieur qui file vers le trou grand rond.

et nerf maxillaire inférieur qui file vers le trou ovale qui deviendra un nerf mixte par adjonction de la racine motrice du V.

Le ganglion de Gasser est également en rapport en dehors avec l'artère méningée moyenne, et est attenant en dedans à l'extrémité postérieure du sinus caverneux et de son contenu.

La vascularisation du trijumeau est assurée par :

- 1° - la carotide externe qui fournit par l'intermédiaire de l'artère maxillaire interne, l'artère petite méningée accompagnant le maxillaire inférieur et l'artère méningée moyenne.
- 2° - la carotide interne : deux rameaux naissent dans la portion intracrânienne du tronc artériel (Parkinson 1967) l'un est destiné aux racines et aux branches terminales, l'autre au ganglion de Gasser.

Ces artères ne sont habituellement peu ou pas visibles sur les examens artériographiques courants, mais peuvent l'être par augmentation de calibre lié à l'existence d'un processus tumoral.

./...

ANATOMIE PATHOLOGIQUE PROPREMENT DITE

a) Macroscopie.

Il s'agit de tumeurs souvent volumineuses d'aspect rougeâtre avec parfois quelques tâches jaunâtres.

Toujours bien limitées elles ont une capsule fine et lisse.

A la coupe elles sont en général molles.

Suivant leur siège on classe les neurinomes du V en trois groupes.

- 1 - les neurinomes développés dans la fosse moyenne, c'est-à-dire aux dépens de la gaine du ganglion de Gasser. Ce sont les plus nombreux 45 cas sur 91.
- 2 - les neurinomes de la fosse postérieure développés aux dépens des racines sont plus rares 18 cas sur 91.
- 3 - les neurinomes en bissac, c'est-à-dire plongeant d'une fosse à l'autre. Nous en avons retrouvé 28 cas.

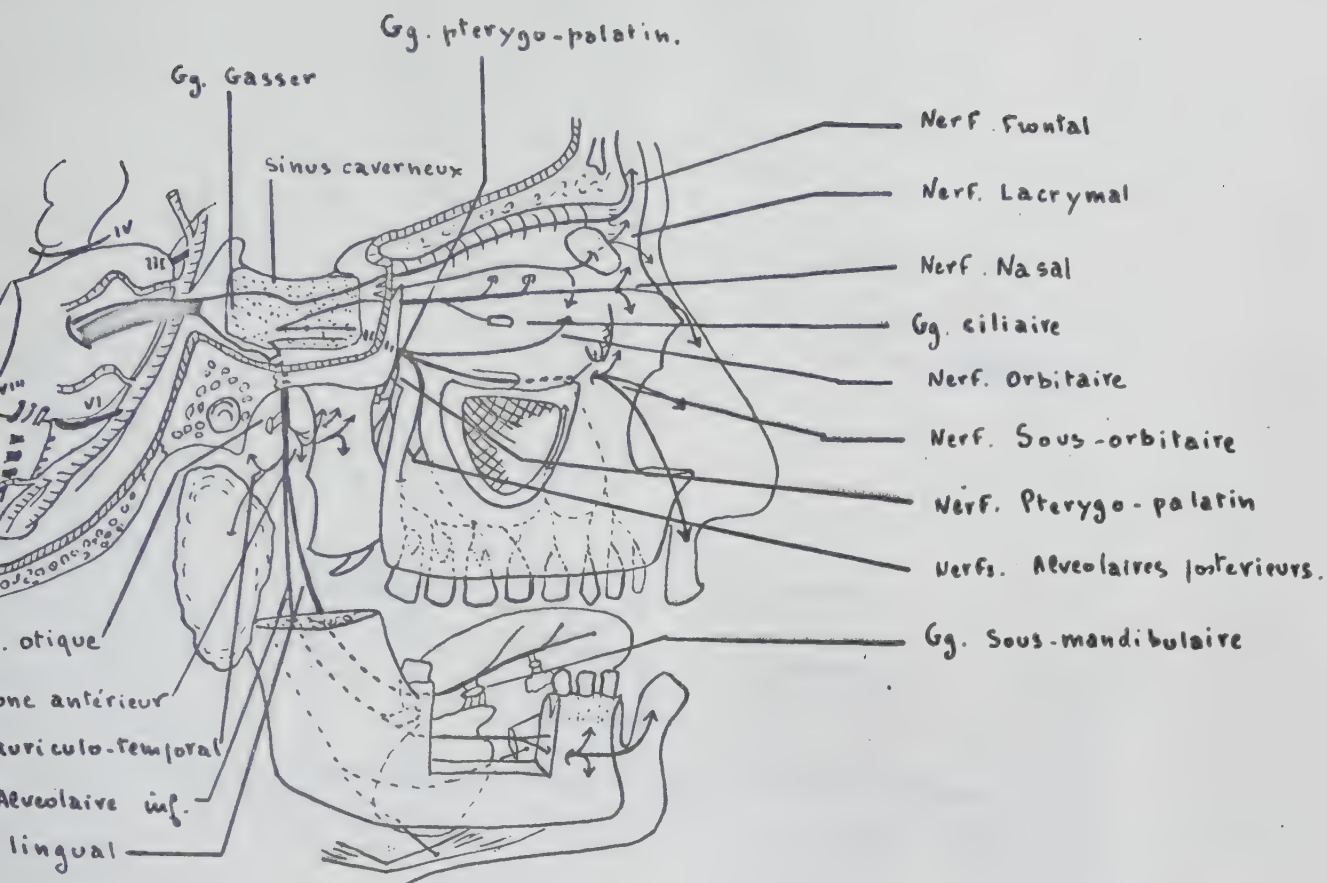
Le côté gauche semble le plus souvent atteint lorsque la tumeur siège dans la fosse moyenne ou dans les deux fosses.

Des 9 observations rapportées ici, nous ne présentons qu'un seul cas de neurinome du ganglion de Gasser (observation n° 8)

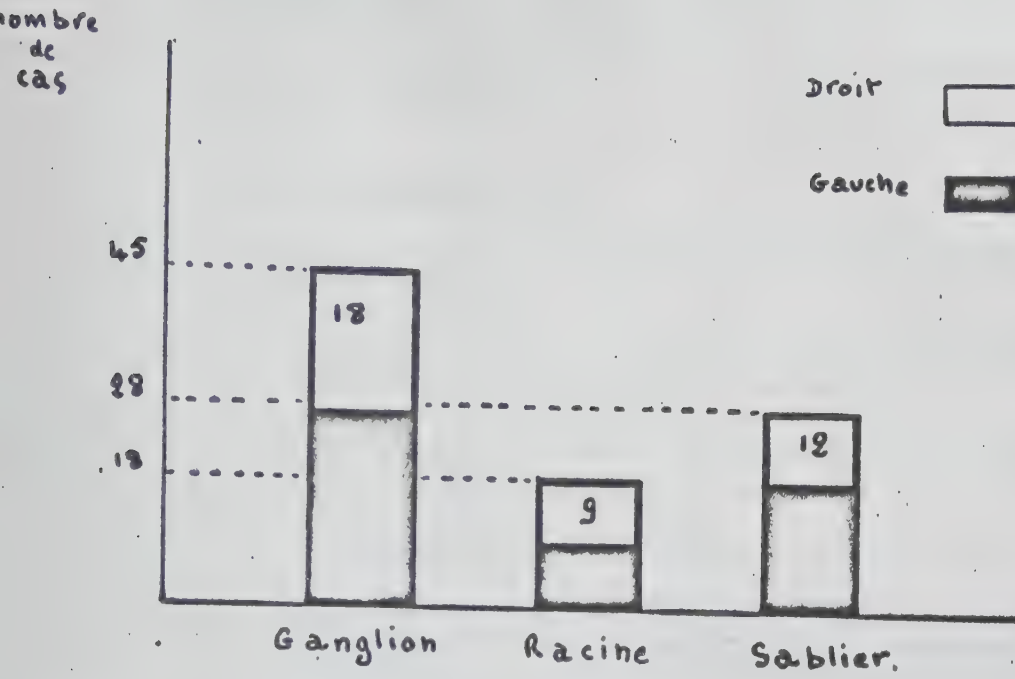
Dans 4 cas (observations 1.2.5.7.) il s'agit de tumeur de la fosse postérieure.

Et dans les 4 autres observations (3.4.6.9.) les tumeurs sont en bissac.

./...



Le nerf Trijumeau (d'après Lazorthes)



SIEGE et COTE

Le volume des neurinomes a souvent surpris les opérateurs.

Le malade de l'observation n° 7 a été opéré 2 fois. La première fois, la tumeur pesait 42 g. et la deuxième 20 g.

Dans l'observation n° 8, la tumeur atteignait les dimensions d'une mandarine.

b) Microscopie.

Il s'agit de tumeurs en tous points comparables aux neurinomes du VIII.

Les neurinomes ou schwannomes se développent à partir des cellules de la gaine de Schwann.

Ils sont constitués de faisceaux de travées symplasmiques allongées, à noyaux en batonnet très colorés.

Ces faisceaux sont entourés de fibres collagènes.

Mais surtout il existe une disposition cellulaire caractéristique. Les cellules étant accolées les unes aux autres. L'alignement intéressant cytoplasme et noyaux, réalisant un aspect palissadique.

Parfois les palissades se disposent en formations corpusculaires, réalisant les nodules de Verocay.

Les remaniements sont fréquents :

- soit diminution des éléments cellulaires et augmentation des fibres collagènes.
- soit modification de la trame collagène.

La tumeur prenant alors un aspect myxoïde.

- soit enfin calcification en masse.

Les remaniements vasculaires sont aussi fréquents.

VI.- ETUDE CLINIQUE

Ainsi que le laisse prévoir le siège de la tumeur, la symptomatologie clinique est dominée par l'atteinte sensitive et motrice du trijumeau.

Mais ce n'est pas là, toujours le 1er signe d'appel, de plus cette atteinte n'est pas constante.

Enfin l'atteinte du V est rarement pure, car on constate dans la majorité des cas, une symptomatologie riche et complexe, où s'intriquent selon le siège du neurinome :

- l'atteinte oculaire, la surdité, les troubles cérébelleux, l'atteinte pyramidale, les signes d'hypertension intracrânienne et parfois même des crises d'épilepsie.

Le 1er signe d'appel dans notre série de 9 cas se répartit par ordre de fréquence :

- a) dans 5 cas : une douleur faciale attira l'attention (observations n° 1.4.6.7. et 9).
- b) dans 2 cas : une hypoacousie unilatérale (observation n° 5)
ou bilatérale (observation n° 2)
- c) une chute de l'acuité visuelle unilatérale (Observation n° 3)
- d) enfin pour le malade de l'observation n° 8, le 1er signe fut une crise comitiale généralisée.

Lorsqu'on revoit la littérature le 1er signe d'appel est également le plus souvent lié à une atteinte du V.

- a) dans 50% des cas le 1er signe est une atteinte du V.
 - dans 30% la douleur dans le territoire du V est le signe d'appel.
 - dans 18% des cas c'est une atteinte déficitaire sensitive du territoire trigéminal qui est le 1er signe.
 - et enfin dans 2% des cas la 1ère manifestation est une manifestation motrice : déficit masticateur.

./...

b) puis par ordre de fréquence décroissante viennent les signes d'appel suivants :

- signes oculaires dans 14% des cas avec : diplopie isolée ou bien paralysie oculomotrice voire exophtalmie unie ou bilatérale.
- hypoacousie unilatérale dans 10% des cas.
- hypertension intracrânienne isolée dans 10% des cas.
- syndrome cérébelleux dans 5% des cas.
- otalgie unilatérale dans 2% des cas.
- crise comitiale généralisée dans 2% des cas.

Enfin dans quelques cas fort rares on retrouve comme premier symptôme d'appel, un certain nombre de signes insolites :

- rire spasmodique immotivé : 1 cas
- otite chronique : 1 cas.
- paralysie faciale unilatérale : 1 cas.

Quant à la kératite paralytique unilatérale elle n'est retrouvée que dans un cas.

Il est à noter aussi bien dans notre série que dans la littérature, le long délai entre l'apparition des premiers signes et l'hospitalisation.

Dans notre série la moyenne de temps écoulé entre l'apparition des 1ers signes et l'hospitalisation pour intervention est de l'ordre de 2 ans et 4 mois c'est-à-dire voisin de celui des cas publiés dans la littérature (3 ans).

Lorsque les malades sont vus par le neuro-chirurgien, la symptomatologie s'est complétée :

1) l'atteinte sensitive ou motrice du V domine le tableau.

Dans nos 9 cas cette atteinte se répartit ainsi :

- dans 5 cas sur 9 il existe une douleur faciale dans le territoire du V.
- dans 3 de ces cas il s'agissait de tumeur en bissac intéressant la fosse moyenne et plongeant dans la fosse postérieure.

./...

dans les 2 autres cas la tumeur siégeait dans la fosse postérieure sur la racine du trijumeau.

- Dans 4 de nos cas il existait une atteinte sensitive et motrice du trijumeau.

2 cas de tumeur de la racine dans la fosse postérieure.

2 cas de tumeur en bissac.

- Dans 4 cas l'atteinte du trijumeau est uniquement sensitive avec sensation d'engourdissement de la face et hypoesthésie dans le territoire du V.

2 cas de tumeur de la racine dans la fosse postérieure.

2 cas de tumeur en sablier.

L'atteinte du trijumeau se rencontre dans 8 cas sur 9 dans notre statistique.

Le seul cas dépourvu de toute atteinte motrice ou sensitive du V (observation n° 8) concerne paradoxalement la seule tumeur de notre série qui siégeait au niveau du ganglion de Gasser.

La revue de la littérature permet sur les 91 cas de neurinome du trijumeau dont les observations sont assez complètes, de rassembler les résultats suivants :

46 cas avec des douleurs trigéminales.

44 cas dépourvus de douleur faciale.

1 cas mal précisé.

En conclusion : 50% de cas de neurinomes du V comportent des douleurs trigéminales.

La répartition de la douleur faciale selon le siège est :

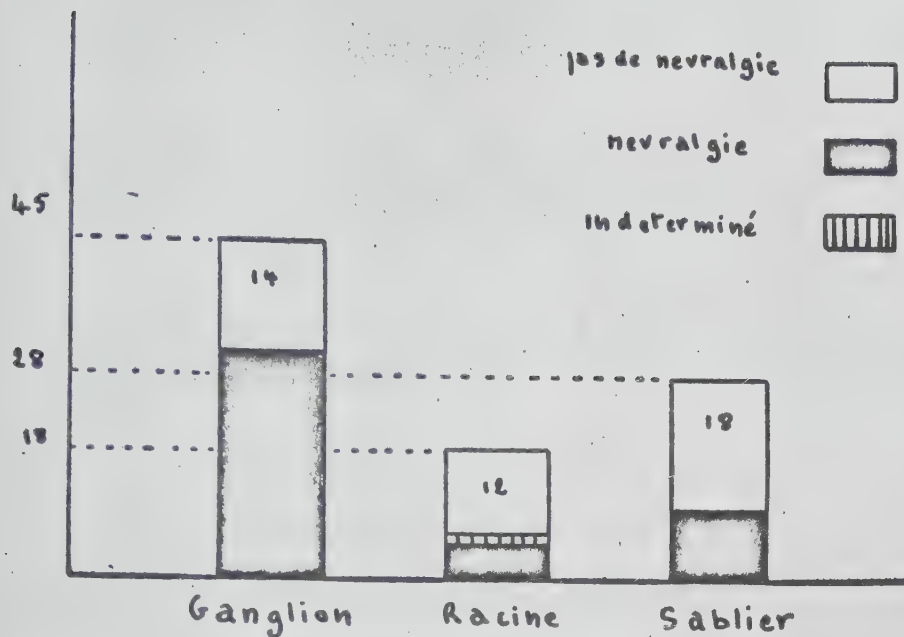
pour 45 cas de neurinomes développés à partir du ganglion 31 présentaient des douleurs faciales.

pour 18 cas de neurinomes développés à partir de la racine et siégeant donc dans la fosse postérieure 5 cas de névralgie, 12 cas sans aucune douleur, et 1 cas non précisé.

Enfin sur les 28 cas de neurinomes du V en sablier

dans 10 cas on constate l'existence de douleurs faciales et dans 18 cas leur absence.

Nombre
de
cas



SIEGE et DOULEUR

Il faut noter que ces résultats sont en désaccord avec ceux de Krayenbühl (1959) et Olivecrona (1960).

Ces auteurs pensent que les tumeurs issues du ganglion de Gasser comportent constamment des douleurs faciales alors que les tumeurs nées des racines du V donc développées dans la fosse postérieure n'en donnent que rarement tout au long de l'évolution de la maladie.

L'atteinte de la V^o paire crânienne se manifeste électivement bien sûr par la douleur faciale mais ses caractères sont variables : névralgie faciale typique
ou
plus souvent douleurs continues.

L'atteinte du trijumeau se traduit également par une atteinte de la sensibilité objective et de la motricité des muscles masticateurs.

Dans 60% des cas l'atteinte est mixte sensitive et motrice.

Dans 30% des cas l'atteinte est purement sensitive.

Dans 1% des cas elle est purement motrice.

Enfin dans 9% des cas il n'y a pas d'atteinte du trijumeau.

L'atteinte du trijumeau ne résume pas bien sûr toute la symptomatologie. Dans notre série il faut noter.

1) une atteinte du VIII dans 6 cas sur 9 (observations n° 2, 3, 5, 6, 8, 9).

1 cas de tumeur du ganglion.

2 cas de tumeur de la racine dans la fosse postérieure.

3 cas de tumeur en sablier.

Si cette atteinte peut aisément s'expliquer par une atteinte directe du paquet acoustique dans le cas de tumeur dans la fosse postérieure elle est plus difficile à comprendre lorsque le neurinome siège au niveau du ganglion de Gasser.

Jefferson (1955) envisage 2 mécanismes :

- compression de la trompe cartilagineuse après érosion par la tumeur de la pointe du rocher.
- ou bien étirement du VIII par une volumineuse tumeur à un stade plus tardif.

./...

Peut-être conviendrait-il d'envisager une autre explication en rappelant que le trijumeau innerve le muscle du marteau; en conséquence une atteinte motrice du trijumeau pourrait par mauvais fonctionnement du muscle du marteau expliquer l'hypoacousie.

L'atteinte du VIII est retrouvée dans la littérature à une fréquence de 70% (ce qui est comparable à la nôtre : 6 cas sur 9).

2) Atteinte pyramidale.

Dans 5 cas sur 9 on retrouve une atteinte pyramidale controlatérale à la tumeur dont la gravité est variable allant de la simple hyperreflectivité ostéotendineuse à l'hémiplégie (observations n° 2, 6, 7, 8, 9).

- Dans 1 cas la tumeur siégeait au niveau du ganglion.
- Dans 2 cas elle siégeait sur la racine dans la fosse postérieure.
- Dans les 2 derniers cas enfin, la tumeur était en sablier.

3) Symptomatologie cérébelleuse.

Retrouvée 4 fois sur 9 (observations n° 2, 3, 5, 7).

Dans 1 cas la tumeur était en sablier et dans 3 cas elle siégeait sur la racine dans la fosse postérieure.

Dans la littérature cette atteinte est retrouvée dans plus de 50% des cas.

4) Une atteinte oculaire, oculomotrice avec ou sans exophtalmie est retrouvée dans 4 cas sur 9.

Dans 1 cas la tumeur siégeait dans la fosse postérieure et l'atteinte était une impossibilité de convergence.

Dans les 3 autres cas il s'agissait d'une tumeur en sablier avec atteinte du III et du VI du même côté.

On remarque dans les observations de la littérature une atteinte oculaire aussi fréquente que la nôtre : 50% des neurinomes du V publiés avaient une atteinte oculomotrice et quelquefois même une exophtalmie homolatérale.

5) Une hypertension intracrânienne

A été également retrouvée dans 4 cas sur 9 (observations n° 1, 2, 3, 6).

./...

Dans 2 cas il s'agissait de neurinomes siégeant dans la fosse postérieure et dans 2 cas il s'agissait de neurinomes en sablier

La fréquence de l'hypertension intracrânienne clinique est moins importante dans la littérature que dans notre statistique. On la retrouve en effet uniquement dans 25% des cas publiés.

6) La maladie de Recklinghausen

Dans 3 cas sur 9 nous avons retrouvé cliniquement des manifestations cutanées de maladie de Recklinghausen.

Les observations de la littérature sont malheureusement peu explicites sur ce fait et nous ne pouvons en dresser un pourcentage.

7) Atteinte des nerfs mixtes

Retrouvés aussi 3 fois sur 9 (observations n° 1, 3, et 9).

Dans tous les cas la lésion siégeait dans la fosse postérieure:

Dans 1 cas le neurinome était en sablier

et

dans 2 cas il siégeait sur la racine dans la fosse postérieure.

Cette atteinte est fréquemment retrouvée dans la littérature : 25% des cas.

8) Une paralysie faciale homolatérale

A été retrouvée dans 2 cas sur 9 (observations n° 3, 6).

Dans les 2 cas le neurinome était en sablier.

Jefferson (1955) Axmann (1959) Arnould (1961) ont retrouvé eux aussi une certaine fréquence d'atteinte faciale.

Schisano et Olivecrona (1960) l'ont également constaté dans 10 cas sur 15, aussi fréquemment lorsque le neurinome siège au niveau de la racine que dans la fosse moyenne.

9) Enfin il convient d'isoler 2 de nos observations remarquables par l'intensité des troubles psychiatriques, puisque dans 1 cas elle a motivé l'internement et dans l'autre une thérapeutique neuroleptique majeure (observations 1 et 2).

./...

Pour nous résumer, sans préjuger du siège de la tumeur nous dirons :

- que l'atteinte trigéminal se retrouve dans 90% des cas.
- que le 1er signe d'appel est une atteinte du V dans 50% des cas.
- que l'atteinte du VIII se voit dans 70% des cas.

Puis viennent à égale fréquence :

- une atteinte cérébelleuse dans 50% des cas.
- une atteinte oculaire dans 50% des cas.

Enfin :

- une hypertension intracrânienne dans 25% des cas.
- une atteinte des IX, X et XII° paires dans 25% des cas.

./...

TABLEAUX SYNOPTIQUES DES NEUF OBSERVATIONS

Observation	Age	Sexe	1 ^{er} symptôme et sa date	Agie du $\overline{Y}$	$\overline{Y}$ sensitif	$\overline{Y}$ moteur	Autres signes cliniques	examens complémentaires	opération	Suites opératoires
1108	50	7	Epilepsie généralisée q.q. semaines avant l'opération.	non	non	non	Hypoaousie R.O.T. peu vifs à D.	E.E.G. altéré Rx: signes oneux Y: Foyer temporal G. R.C.G. T.C. temporelle G+ calcifications.	voie temporelle ablation complète	Boucles, mais nécessaire d'un traitement anti-épileptique. en 64 découverte d'un carcinome bronchique.

Neurinome du $\overline{Y}$ dans la fosse temporelle.

Observation	Age	Sexe	1° symptôme et sa date	Algie du V	V	Autres signes cliniques	examens complémentaires	Opération	Suites opératoires
N° 1	46	M	Algie du V 5 ans avant l'opération	Oui	Oui	nauséeux abondant li convergence impossible	E.E.G. altéré A° C aspect de dilatation ventriculaire. A° V montre la tumeur.	Voie postérieure ablation complète	Décès 2 mois après par infection pulmonaire à pyocyanique.
N° 2	29	F	Troubles caracté- riels ag- gravés 2 ans avant l'opération	Non	Oui	Hypocousie Σ. pyramidal G. refoulant le 3° Σ. cérébelleux ventricule et VII D. l'aqueduc de Sylvius	V lipiodol T C Voie postérieure ablation incomplète	Amélioration des troubles psychiques	
N° 5	58	M	Hypocousie G. progressive depuis 5 ans	Non	Oui	Σ. cérébelleux G. énorme tumeur latéro axiale Refoulement de l'aqueduc et du IV° Ventricule.	lipiodol. V : Voie postérieure ablation complète	Décès 9 jours après par infarctus du myocarde.	
N° 7	42	F	Algie du V depuis 2 ans	Oui	Oui	Σ. vestibulaire laire Σ. pyramidal Σ. cérébelleux Fausse routes angle pontocérébelleux	A° V → T.C. angle pontocérébelleux Encephalo → T C angle pontocérébelleux	Voie postérieure ablation complète	Bonnes malgré une récurrence au 20° mois.

Neurinomes du V dans la fosse postérieure

Observation	Age	Sex	date.	<u>Y</u>	anast. f.	analeur	cliniques	compléments		
N°3	45	F	baisse de l'acuité visuelle. q. q. mois avant l'opération	non	oui	oui	<u>VII D.</u> hypacousie. nystagmus signes cerebelleux hyposthésie du voile.	E.E.G. altéré. Rx: destruction de la pointe du rocher. modification de la selle turque. A.C.D. niphon étiré Sylv: enne soulevée cérébrale post. sa foulée vers le haut.	Voie temporale. ablation incomplète.	décès (au infection postopératoire.
N°4.	44	F	Algie du <u>Y</u> dans avant l'opération	oui	oui	non		A.C.G. profond. veine basilaire de Rosenthal soulevée de face: niphon redressé. Ryse de la pointe du rocher	Voie temporale ablation complète.	excellentes.
N°6	55	F	Algie du <u>Y</u> dans avant l'opération	oui	oui	oui	<u>VII D.</u> É pyramidal G.	Encephalo: lésion expansive de l'angle ponto-archibelleux D. A.V. moule la tumeur.	exploration de la Fone postérieure.	décès 3 jours après l'ar collapsus cardiovasculaire.
N°9	22	F	Algie du <u>Y</u> dans avant l'opération	oui	oui	non	<u>VII D.</u> É. pyramidal G. nauséeux abolis <u>VI D.</u>	E.E.G. altéré X: foyer temporo occipital D. Rx: signes osseux ventriculo: dilatation ventriculaire sus tentorielle.	Voie: fosse postérieure. ablation incomplète d'une T.C. 70 développant en bissac.	Bonars.

Neurinomes du Y siégeant dans les deux zones.

TABLEAU SYNOPTIQUE DES CAS PUBLIES DANS LA LITTERATURE

	Cas		F	59	G	+	+	+	décès (pas d'opération)
Dixon	1	1846	F	59	G				
Hellsten	1	1914	M	29	G	+			+ 6 mois
Gjertz	1	1925	F	52	D	+			1 an
Altmann	2	1928	M	31	D	+			décès (2 mois après intervention)
			M	35	G	+			?
Alajouanine	1	1930	F	45	G	+			2 ans
Learmouth	1	1930	F	28	G	+			3 ans
Cohen	1	1933	F	31	G	+			6 ans
Cooper	1	1933	M	47	G	+			1 an
Novotny	3	1934	M	47	G	+			3 ans
			M	54	D	+			4 ans
			F	38	D	+			5 ans
Alajouanine	1	1935	F	53	D	+			1 an $\frac{1}{2}$
Chang	1	1935	F	59	D	+			3 ans
Krayenbühl	2	1936	M	55	G	+			nécropsie
			M	55	D	+			nécropsie
Auersperg	1	1937	M	24	G	+			2 ans
Cushing	2	1938	M	49	G	+			5 ans
			M	35	G	+			6 ans
Shutova	1	1940	F	18	D	+			2 ans
Gros	1	1948	M	59	G	+			1 mois
Guillaume	1	1949	F	45	D	+			2 ans
Graf	1	1952	M	36	D	+			20 mois
Baker	1	1952	M	39	D	+			5 ans

Auteur	Année	NOMBRE de cas	Sexe	Age	Côté	Drege			Nevralgie			névralgie			Durée évolution	Résultats opératoires
						G	N	M	G	N	M	G	N	M		
Cuneo	1952	1	M	37		G	+								1 an	
Loew et Tonnis	1954	5 cas	F	32	D	+									1 an	Décès 1 jour après opération
			F	35	G	+								1 an		
			F	24	G	+					+			5 ans		
			F	29	G								+	1 an		
			F	38	G							+		2 ans		
Jefferson	1955	8 cas	F	24	G										2 ans	Décès
			F	56	G										5 ans	Décès
			F	18	D							+			3 ans 1/4	Bons
			M	22	G										8 ans	Bons
			M	28	D									+	2 ans	Décès
			M	43	G	+								+	2 ans 1/2	Bons
			M	40	D									+	20 ans	Bons
			F	16	G											Décès
Tola	1956	2	M	42	D									5 ans	Décès	
			F	60	D							+		2 ans	Bons	
Bonnal	1957	1	M	51	G									14 mois	Bons	
Olive et Svien	1957	13	F	45	G	+									4 ans	Décès
			M	21	G	+									4 ans	Assez Bons
			F	31	D	+									3 mois	Bons
			F	55	D	+									6 ans	Bons
			F	33	D	+									10 ans	Assez Bons
			F	45	G	+							+			Nécropsie
			M	32	D										5 mois	Bons
			M	38	G									+	16 ans	Assez Bons
			M	31	D									+	6 mois	Bons
			F	45	D										3 ans	Décès 2 ans après opération
			M	44	G									+	2 ans	Décès
			M	34	D									+	5 ans	Bons
			M	21	G									+	4 ans	Bons

Auteur	Année	Nombre de cas	Sexe	Age	Siège		Névralgie				Pas de Névralgie				Durée évolution	Résultats opératoires
					G	N	G	N	M	G	N	M	G	N		
Poppen	1957	9 cas														
Crudeli	1958	1	F	23					+						5 ans	Assez bons
Bianchi	1959	2	M	52	+					+					3 ans	Bons
			F	58	+					+					9 ans	Bons
Diekmann	1959	2	F	32					+					+	7 ans	
			M	28					+					+	3 ans	
Brihaye	1959	2														
Axmann	1959	1	F	25	+					+					6 ans	Bons
Krayenbühl	1959	4	M	36	+					+					1 an $\frac{1}{2}$	Bons
			M	35	+						+				10 ans	Bons
			F	66	+					+					1 an $\frac{1}{2}$	Bons
			F	43					+					+	3 ans	
Olivecrona	1960	15	F	49	+					+					4 ans	Décès 23 ans après
			M	24	+						+				11 ans	Bons
			M	25		+						+			3 ans	Bons
			M	28		+						+			2 ans $\frac{1}{2}$	Bons
			F	42	+		7 à 8			+					7 ans	Bons
			F	22	+					+					11 ans	Bons
			F	67	+		8 à 10			+					1 an	Décès 9 mois après
			F	53	+					+					4 ans	Bons
			F	14	+					+					2 ans $\frac{1}{2}$	Bons
			F	47		+						+			14 ans	Bons
			M	40	+					+					4 ans	Bons
			M	41	+					+					14 ans	Bons
			M	24		+								+	5 ans	Bons
			M	41	+					+					10 ans	Bons
			F	38	+					+					3 ans	Bons
		5 cas			12+	+					+					2 Bons + 1 Décès
																1 Assez Bon

Auteur	année	Nombre de cas	Sexe	Age	côté	G	N	M	G	N	M	G	N	M	Névralgie	pas de	durée	évolution	résultats opératoires
Cartesi	1960	2	F	56	D			+			+						4 ans	bons	
			M	32	G			+			+						2 ans	bons	
Gros et Vlahovitch	1960	1	F	46	G			+			+						1 an	récidive	
Lepoivre	1961	2	M	31	G	+			+								2 ans	bons	
			F	28	G	+			+								18 mois	bons	
Montaut	1962	1	M	63	G	+			+								3 ans	Décès	
Sanchez Jaboreno	1961	1	F	26	D			+			+						2 ans	bons	
Krohn et Margut	1964	13 cas																	
Gordy	1965	1	F	17	G	+						+					1 an	bons	
Pertuiset	1967	1	F	31	D	+			+								1 an	bons	
Basauri	1967	2	M	32	G	+			+								1 an	bons	
			M	57	G	+			+								8 mois	bons	
Glaser	1969	2	M	14	G						+						2 ans	récidive	
			M	16	D			+									1 an	bons	
Thèse 70	1970	9	M	50	G	+						+					q.q. semaines	bons	
			M	46	G						+						5 ans	Décès	
			F	29	D	+									+		2 ans	médiocres	
			M	58	G	+									+		5 ans	décès	
			F	42	D	+											2 ans	récidive	
			F	11	G												2 ans	bons	
			F	55	D												2 ans	Décès	
			M	22	D												3 ans	Assez bons	
			F	45	D												1 q.q. mois	Décès	

VII.- EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ils sont indispensables et permettent d'une part de préciser le diagnostic et d'autre part de situer la lésion et de définir ses rapports avec la fosse cérébrale moyenne, la fosse cérébrale postérieure ou les deux.

1° - Un électro-encéphalogramme.

A été enregistré 6 fois sur 9 (observations n° 1, 3, 5, 6, 8, 9).

Les signes étaient peu évocateurs de processus expansif localisé excepté dans 2 cas :

Cas n° 6 : neurinome droit en sablier où les signes de souffrance sont francs avec une dysrythmie temporale à prédominance droite.

Cas n° 8 : où il est trouvé un foyer d'ondes delta temporal gauche antérieur évoquant un processus expansif (le neurinome siégeait au niveau du ganglion de Gasser gauche).

2° - Un gamma encéphalogramme à l'iode 131.

n'a été pratiqué que dans 2 cas : (observations 8 et 9).

Dans ces 2 cas, la fixation tumorale fut évidente et indiscutable à la 24^o heure.

3° - Examen radiologique.

Ils sont fondamentaux et seront les seuls examens qui permettront le diagnostic exact du siège de la tumeur.

a - l'examen radiologique standard du crâne sous ses 3 incidences (face, profil, et Worms) a apporté dans 5 cas sur 9 des renseignements précieux.

Dans ces 5 cas la lésion siégeait dans la fosse moyenne uniquement (observation n° 8) ou bien plongeait de la fosse moyenne à la fosse postérieure.

Dans 4 autres cas il n'y avait pas de lésion osseuse; il s'agissait des neurinomes du V développés dans la fosse postérieure.

L'atteinte osseuse constatée au niveau de la fosse moyenne chaque fois que la tumeur y siégeait est la suivante :

Une lyse de la pointe du rocher ou bien simplement une décalcification de la pointe du rocher.

Cette lyse ou décalcification a été constatée les 5 fois. Elle est régulière et élimine toute malignité.

Ceci a été constaté par la majorité des auteurs dont :

Rausch (1956)

Schisano et Olivecrona (1960)

Westberg (1963)

Gordy (1965)

Lindgren en 1941 avait insisté tout particulièrement sur les tumeurs du ganglion de Gasser :

la disparition de la pointe du rocher est pour lui pathognomonique d'envahissement de la fosse postérieure à partir de la fosse moyenne.

Lindgren insistait également sur :

l'importance diagnostique devant toute tumeur de la fosse temporale susceptible d'être un neurinome de l'agrandissement des trous : ovale et rond (le plus souvent les deux orifices sont agrandis mais quelquefois un seul).

Quant à l'abrasion des clinoïdes postérieurs et du dorsum sellae du côté du neurinome, c'est également un signe fréquent que nous avons retrouvé 4 fois. Pour Lindgren ce signe est moins spécifique.

Enfin il faut noter un fait particulier dans notre statistique : l'existence de calcifications latéro-sellaires, dans un cas de neurinome du ganglion de Gasser (observation n° 8).

Ce fait n'a jusqu'à présent été constaté qu'une fois dans la littérature (Gordy 1965).

./...

- b - Dans 6 cas une artériographie carotidienne ou vertébrale a été faite chez nos malades.

Dans tous les cas elle a permis de situer la tumeur.

Nous nous permettons d'insister sur l'aspect artériographique des neurinomes sous temporaux du ganglion de Gasser seul, ou bien partant du ganglion et plongeant dans la fosse postérieure :

La partie du siphon carotidien en rapport avec le ganglion est de siège extra-dural et est déplacée en avant, en bas et en dedans.

Dans deux de nos cas (observations 1 et 8) il existait une authentique injection tumorale par le produit de contraste.

Ce fait est peu commun. 9 cas ont été décrits dans la littérature comme étant injectés par l'artériographie.

Dans 7 cas il s'agissait de tumeurs du ganglion de Gasser et dans 2 cas de tumeurs en sablier (Westberg 1963, Kramer et Newton 1965, Gordy 1965, Pertuiset 1967, Glasaner 1969).

Enfin nos observations n° 7 et n° 4 ne comportaient pas d'injection tumorale par contre existait un vaisseau bordant la tumeur et permettant ainsi de la situer avec précision.

Quant aux autres examens neuro-radiologiques : encéphalographie gazeuse fractionnée, iodo-ventriculographie et ventriculographie, ils n'ont été faits que 5 fois dans notre série et n'ont permis que la localisation tumorale sans préjuger de l'étiologie.

Il est certain qu'une étude radiographique plus consciencieuse et aussi plus complète utilisant en particulier les techniques modernes d'encéphalographies tomographies fractionnées aurait permis dans un certain nombre de cas voire, dans tous, une appréciation beaucoup plus exacte du siège et du volume de la tumeur; il est vraisemblable que les surprises opératoires et la mortalité post opératoire s'en seraient trouvées favorablement influencées.

./...

VIII.- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Après avoir étudié les signes cliniques et paracliniques des neurinomes du trijumeau, il nous faut maintenant tenter de différencier ces tumeurs des autres processus expansifs.

Les envahissements malins de la base du crâne et du ganglion à partir de cancer du cavum ou du nasopharynx, se manifestent par des douleurs qui sont plus intenses et permanentes. Elles intéressent la branche mandibulaire seule (proximité de la fosse de Rosen Muller et de la paroi latérale du nasopharynx) ou englobent tout le territoire du trijumeau, voire même le débordent.

Sur les radiographies, à la différence de la lacune réalisée par le neurinome, qui est régulière, bien limitée, nous avons dans le cas d'envahissement néoplasique, un aspect flou, une amputation mal limitée, imprécise du rocher.

Les clichés peuvent objectiver une tumeur au niveau du cavum ou une modification d'un sinus.

Les sarcomes primitifs de la base du crâne sont de diagnostic clinique et paraclinique, souvent faciles : douleurs atroces, continues, rapidité d'évolution, lyse osseuse très importante.

Les hémangiomes sont très exceptionnels (à l'artériographie la tumeur est injectée).

L'artériographie permettra encore de trancher entre les neurinomes du V et les anévrismes carotidiens.

Quant aux méningiomes de la petite aile du sphénoïde en variété interne ils se manifestent par des signes de compression du nerf optique, mais aussi des III, IV et VI° paires.

./...

Ils sont visualisés encore par l'artériographie.

Les chondromes de la base à localisation para-sellaire réaliseraient volontiers sur les clichés des calcifications affectant une disposition aréolaire ou en réseau.

Devant une symptomatologie de l'angle ponto-cérébelleux, il conviendra encore de différencier les neurinomes du V de :

1° - Neurinomes de l'acoustique : sans reprendre la clinique de ces deux affections et en schématisant à l'extrême, nous dirons :

que l'apparition en premier d'une atteinte du VIII devra faire envisager d'abord une lésion du VIII

et

que l'apparition en premier d'une atteinte du V devra faire rechercher une lésion trigéminal.

A la radio : - dans le premier cas, il y a élargissement du conduit auditif interne avec décalcification de l'os adjacent.

- dans le deuxième cas, conservation du conduit auditif interne ou avec calibre et parois normaux,

ou amputé sans être modifié dans son calibre et ses parois.

2° - Les méningiomes de l'angle ponto-cérébelleux :

la paralysie faciale périphérique est le signe le plus fréquent et le plus marqué. L'atteinte du trijumeau peut être étendue. Les signes cochléo vestibulaires peuvent demeurer au second plan.

Il existe souvent une atteinte précoce des nerfs mixtes.

Les examens complémentaires sont ici encore d'un grand secours.

Sur les clichés sans préparation existent à la fois des signes de lyse osseuse et de condensation.

Le gamma encéphalogramme montre un foyer de fixation souvent très intense.

Enfin l'artériographie peut visualiser la tumeur.

Les cholestéatomes de l'angle ponto-cérébelleux se différencient surtout des neurinomes du V par l'amputation de la pointe du rocher à la radio.

En définitive les problèmes diagnostiques ne doivent pas être compliqués à plaisir.

- En cas de tumeur localisée à la fosse moyenne, s'il existe une névralgie trigéminalle prédominante, on peut évoquer le diagnostic de neurinome du trijumeau mais il est très difficile de les distinguer des autres tumeurs du ganglion de Gasser (en particulier des méningiomes). L'intervention et l'examen anatomo-pathologique permettront seuls le diagnostic.

Mais auparavant, les examens complémentaires à défaut de certitude diagnostique, auront permis une meilleure localisation de l'extension tumorale, et nous verrons que ce problème est fondamental pour le pronostic.

- En revanche, en cas de tumeur de la fosse postérieure, l'extrême rareté du neurinome du V fait que son existence est rarement évoquée et ne saurait être qu'exceptionnellement affirmée avant l'opération.

./...

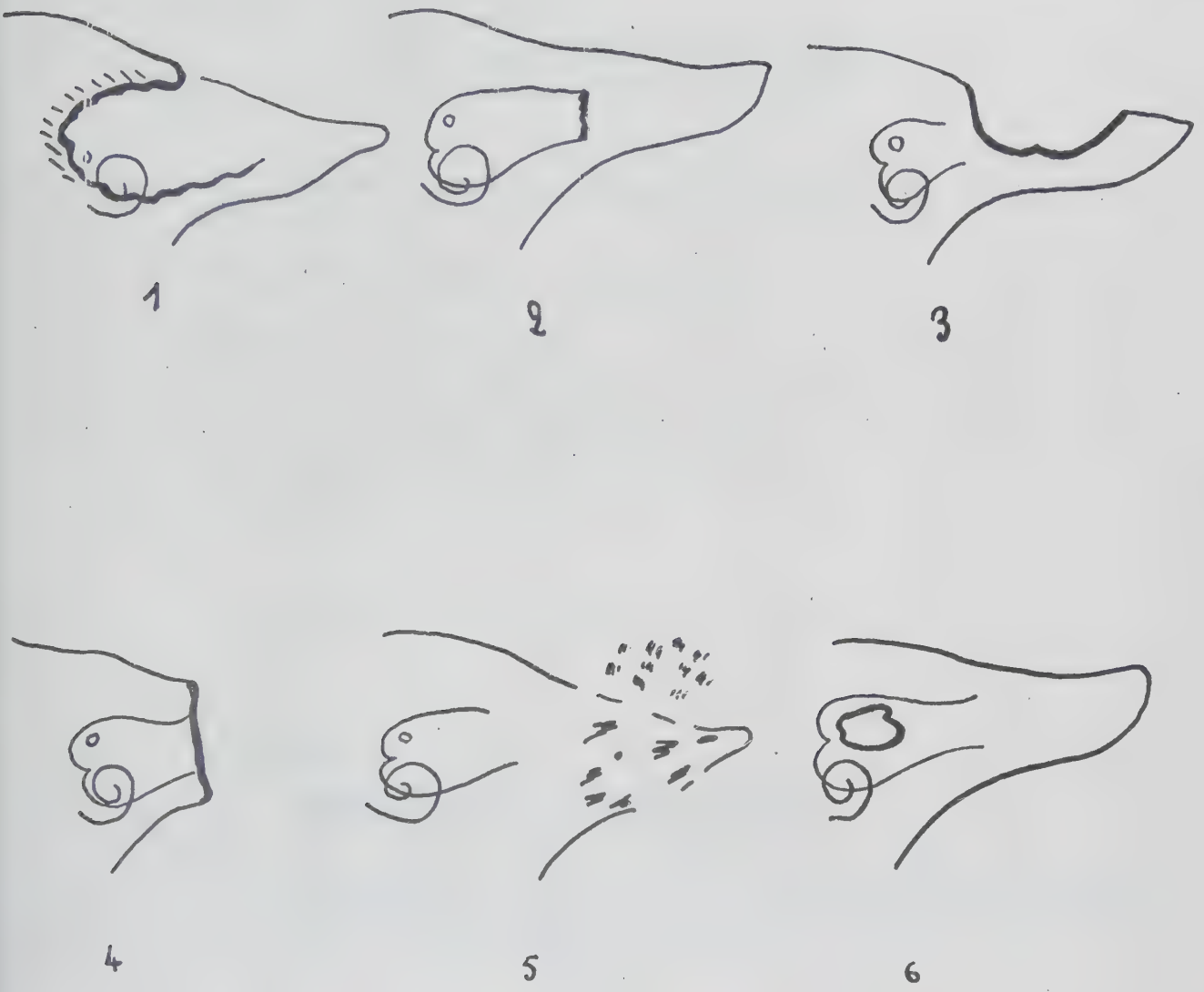


Schéma des principales localisations des tumeurs
de l'angle ponto-cerebelleux et de la pointe du rocher
(d'après Fischgold)

- 1 - Neurinome du VIII type Henschen
- 2 - Neurinome du VIII type Brunner
- 3 - Neurinome du trigémeau
- 4 - Cholesteatome de l'angle
- 5 - Meningiome de l'angle
- 6 - Neurinome du VII.

IX.- TRAITEMENT ET RESULTATS

Le traitement du neurinome du trijumeau est exclusivement chirurgical.

Tous nos malades ont été opérés.

L'abord a été réalisé :

par voie temporale dans les 3 cas
où la tumeur siégeait
exclusivement ou principalement
dans la fosse moyenne
(observations 3.4.8.).

par voie postérieure pour les autres cas.

L'exérèse :

complète a été réalisée 6 fois.
avec 3 décès post-opératoires.

incomplète a été effectuée 3 fois (2 cas de tumeur en
sablier et 1 cas de tumeur de la racine)
avec 1 décès post-opératoire.

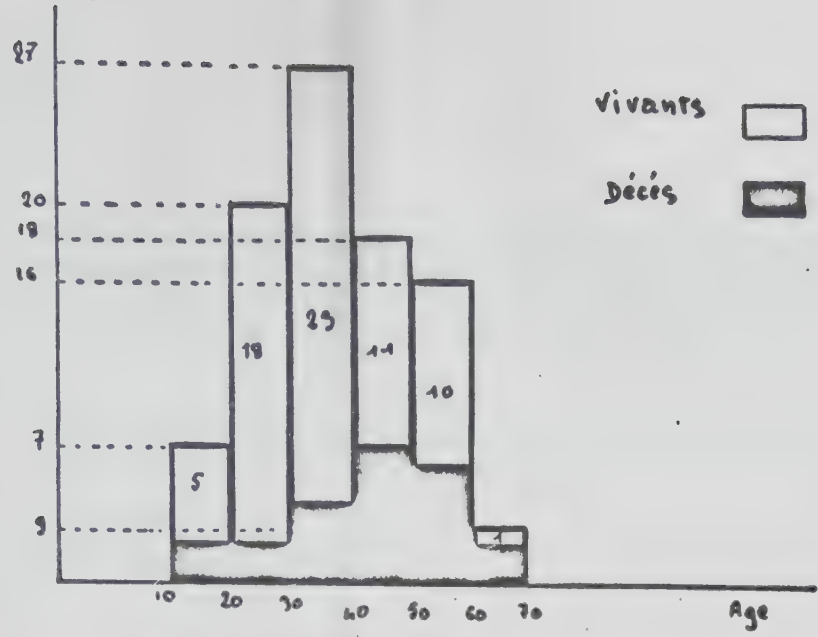
Les résultats éloignés de notre statistique montrent sur les
5 malades vivants en post-opératoire :

- 3 bons résultats
- 1 résultat médiocre
- 1 seule récurrence ayant nécessité une réintervention
suivie alors d'un excellent résultat.

La revue des cas publiés souligne également cette mortalité
post-opératoire qui s'attache aux neurinomes du trijumeau
(plus de 25 % des cas publiés).

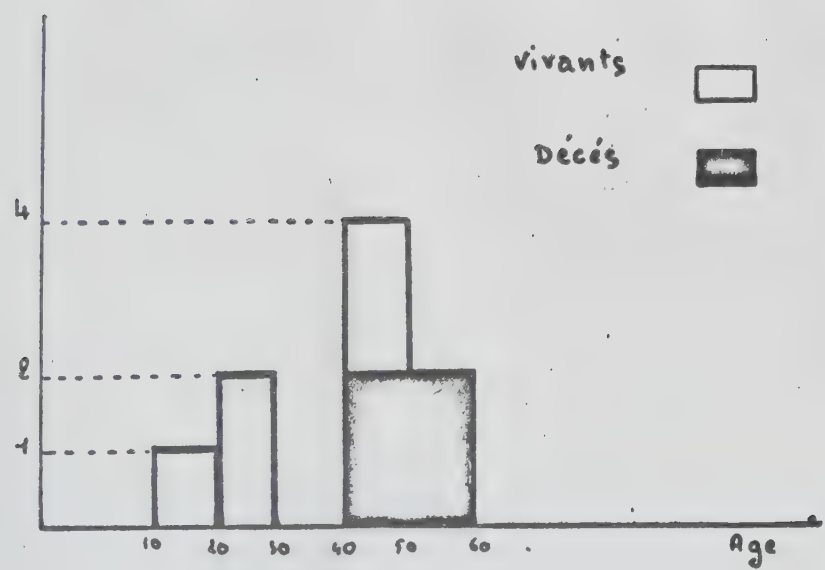
./...

de
cas



DECES EN FONCTION DE L'AGE (dans la littérature)

nombre
de
cas

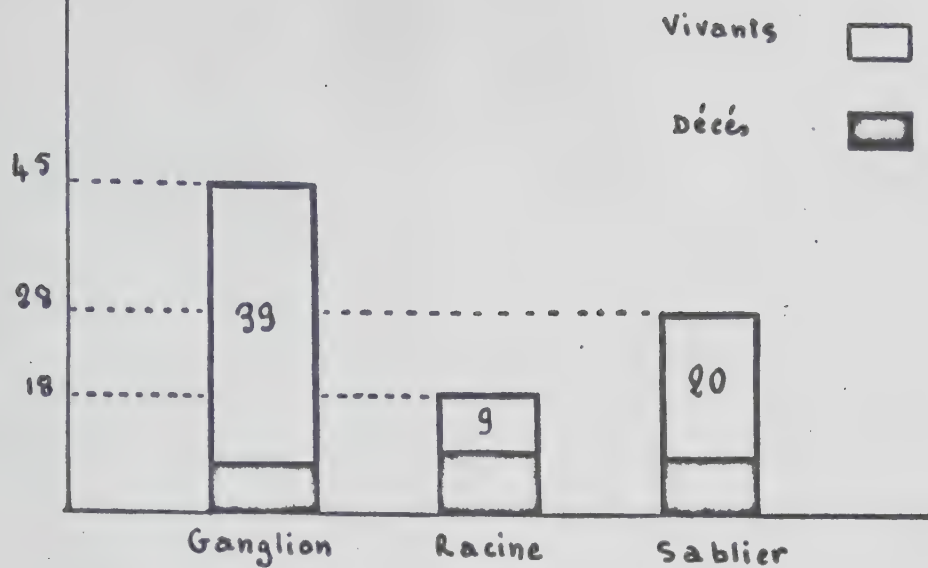


DECES EN FONCTION DE L'AGE (propres cas)

- Le siège du neurinome ne parait pas déterminant dans la répartition statistique des décès post-opératoires. (8 cas en sablier, 6 cas au niveau du ganglion, 9 cas au niveau de la racine dans la fosse postérieure).
- Dans 57 % des cas publiés les résultats post-opératoires sont bons, les malades ayant pu reprendre une activité professionnelle et sociale.
- L'éventualité de récurrence s'observe seulement dans 7 % des cas publiés.

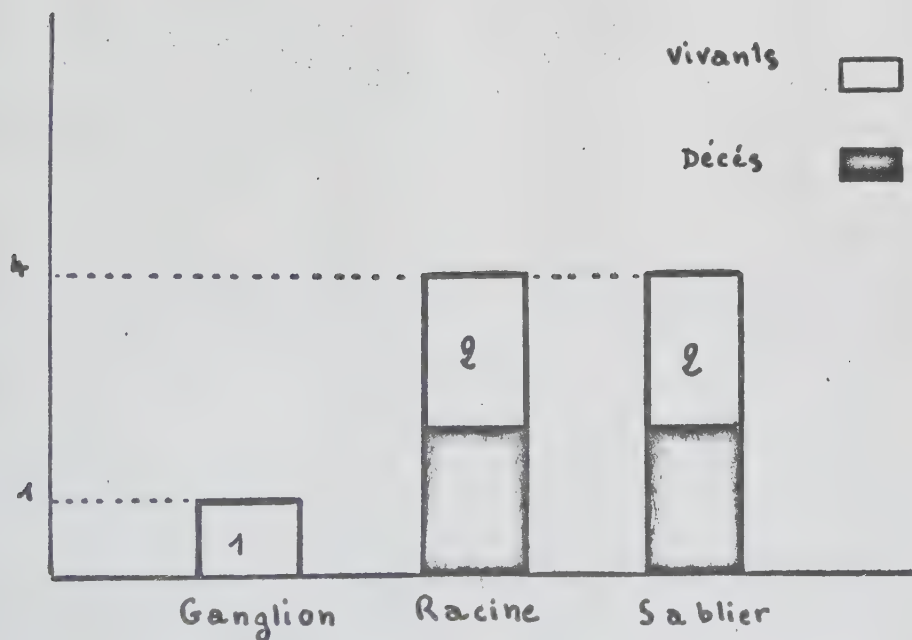
./...

de
cas



DECES ET SIEGE DANS LA LITTERATURE

nombre
de
cas.



DECES ET SIEGE (PROPRES CAS)

TABLEAUX DES TRAITEMENTS ET RESULTATS

Observation	Siège	Voie d'abord	Ablation	Complications temporaires	Complications permanentes	Résultats
N° 1	F.P.	Fosse postérieure	complète	hémiplegie gauche troubles de déglutition		Décès 1 mois après l'opération d'une infection pulmonaire abcdée à pyocyanique
N° 2	F.P.	Fosse postérieure	incomplète	aucune	comitalité	médiocres. Revue 2 ans après pour troubles psychiques + hypoesthésie cornéenne
N° 3	Bissac	Sous temporale	complète	Σ. méningé 14 jours après l'intervention		Sort état désespéré 2 mois après l'opération.
N° 4	Bissac	Sous temporale	complète	aucune	aucune	excellents.
N° 5	F.P.	Fosse postérieure	complète			décès par infarctus du myocarde 9 jours après l'opération
N° 6	Bissac	Fosse postérieure	intervention exploratrice	coma		décès 3 jours après l'intervention
N° 7	F.P.	Fosse postérieure	complète	VII D	Σ. cérébelleux D.	Bons malgré une récurrence au 20° mois.
N° 8	F.T.	Sous temporale	complète	parésie brachio faciale droite	parésie faciale G.	Bons mais découverte d'un cancer bronchique en 69
N° 9	Bissac	Fosse postérieure	incomplète	Episode fébrile		Bons

Opérations : Technique et résultats en fonction du siège

Observation	Age	Début des troubles (1° symptôme → opération)	Névrage	Siège de la tumeur	Date de l'intervention	Décès	Cause	Autopsie
N° 1	46	5 ans	Oui	F.P. à Gauche	21/11/68	19/12/68 soit 1 mois plus tard	Infection pulmonaire abcédée à pyocyanique	Pas de suppuration ni d'hématome au niveau du foyer opératoire.
N° 3	45	q.q. mois		F.M et F.P. 28/9/65 à droite	22/11/65	soit 2 mois plus tard.	Infection post-opératoire (ménigite).	
N° 5	58	5 ans		F.P. à Gauche	19/10/62	28/10/62 soit 9 jours après	Infarctus du myocarde.	
N° 6	55	2 ans	Oui	F.M. et F.P. à droite	5/8/58	8/8/58 soit 3 jours après	Collapsus cardio vasculaire	Tumeur énorme écrasant le tronc cérébral.

D é c è s

X.- CONCLUSIONS

Le neurinome du trijumeau représente un type de tumeur intracrânienne très rare puisqu'à l'heure actuelle, un peu moins de 150 cas authentiques ont été publiés dans la littérature.

Il nous a été possible de rassembler une série d'importance non négligeable puisqu'elle porte sur neuf cas ; trois d'entre eux proviennent du service du Professeur LE BEAU (Groupe Hospitalier PITIE-SALPETRIERE) ; les autres observations ont été rassemblées à l'Hôpital St-ANNE, dans le service du Docteur G. MAZARS au cours des dix dernières années.

A cette occasion, nous avons entrepris une revue de la littérature et tenté d'en dégager un certain nombre de données anatomiques, étiologiques, cliniques et pronostiques.

- ANATOMIQUEMENT, le neurinome du trijumeau se développe dans la fosse cérébrale moyenne aux dépens du ganglion de Gasser, dans 50% des cas publiés ; il se développe dans la fosse postérieure aux dépens des racines du nerf trijumeau, dans 20% des cas ; enfin, dans un nombre non négligeable de cas (30%), la tumeur est en bissac, intéressant à la fois la fosse postérieure et la fosse moyenne.

- HISTOLOGIQUEMENT, le neurinome du trijumeau se présente comme un schwannome typique, sans spécificité propre.

- Au point de vue ETIOLOGIQUE, le neurinome du trijumeau représente moins de 0,02% des tumeurs intracrâniennes ; il s'observe avec une égale fréquence dans les deux sexes et une nette prédilection chez l'adulte entre 30 et 40 ans.

- CLINIQUEMENT, la symptomatologie est dominée par l'atteinte sensitive ou motrice unilatérale du nerf trijumeau, mais celle-ci manque complètement dans 10 % des cas.

- La douleur faciale est retrouvée dans la moitié des observations ; elle n'est pas, contrairement à une opinion assez répandue, caractéristique des localisations à la fosse moyenne (68 % des cas seulement).

./...

- Les autres signes cliniques sont très variables : diplopie, hypoacousie, syndrome cérébelleux, et quelquefois hypertension intracrânienne révélatrice.
- Les EXAMENS COMPLEMENTAIRES permettent de localiser une tumeur, et quelquefois d'en suspecter la nature exacte.
- Les clichés standards du crâne révèlent des images d'érosion dans plus de 50 % des cas publiés (5 cas sur 9 dans notre série). Ces anomalies se voient essentiellement dans les neurinomes développés dans la fosse moyenne.
- Les angiographies carotidiennes ou vertébrales permettent de localiser le processus expansif par les déplacements vasculaires qu'il entraîne. Deux de nos observations comportaient même des injections tumorales visibles sur les clichés angiographiques au temps capillaire.
- Le gamma-encéphalogramme pratiqué chez deux de nos malades s'est révélé dans ces deux cas, positif et précieux.

EN DEFINITIVE :

- Le diagnostic pré-opératoire de neurinome du trijumeau doit être posé dans les cas de tumeur développée dans la fosse moyenne et réalisant une névralgie trijéminalle symptomatique associée à une érosion de la pointe du rocher et une image de tumeur sous-temporale à l'angiographie.

En revanche en cas de tumeur développée dans la fosse postérieure, surtout si elle ne comporte pas de symptomatologie trijéminalle, le diagnostic est beaucoup plus difficile à affirmer avant l'intervention et la confusion avec un neurinome du VIII est habituelle.

./...

Dans l'ensemble, il faut insister sur le fait que les manifestations du neurinome du trijumeau sont en règle méconnues ou mal interprêtées puisqu'il s'écoule près de trois ans entre la première manifestation clinique et la première consultation neuro-chirurgicale.

PRONOSTIC :

Le traitement du neurinome du trijumeau est chirurgical mais la mortalité post-opératoire est considérable (près de 30 % des cas publiés ; 4 cas sur 9 dans notre série). Il est certain que le retard apporté au diagnostic clinique, et le caractère trop souvent limité des investigations complémentaires sont en grande partie responsables de ces mauvais résultats.

L'encéphalographie gazeuse fractionnée avec tomographie, les angiographies sélectives avec soustraction en particulier, devraient permettre une meilleure identification de cette tumeur rare, et diminuer ainsi les surprises opératoires aux conséquences pronostiques lourdes.

./...

XI.- BIBLIOGRAPHIE

1. ALAJOUANINE T., MARTEL T. de, GUILLAUME J.
 - Schwannome du trijumeau retro-gassérien. Ablation. Guérison. (Rev. Neurol., 1930, 2, 89-94)
2. ALAJOUANINE T., THUREL R., GUILLAUME J.
 - Un nouveau cas de schwannome du trijumeau retro-gassérien. Ablation. Guérison. (Rev. Neurol., 1935, 63, 897-900)
3. ARNOULD G., LEPOIRE J., TRIDON P., SCHMITT J.
 - Neurinome du trijumeau (Rev. Oto-neuro-opht, 1959, 31, 395-400)
4. ARNOULD G., LEPOIRE J., TRIDON P., LAXENAIRE M.
 - Les neurinomes du trijumeau. Particularités cliniques et radiologiques. (Rev. Neurol., 1961, 104, 302-308).
5. AXMANN K., DANES K.
 - Beitrag zur Diagnostik der Neurinome des N. Trigemini. (Fortschr. Roentgens.Nuklearmed., Août 1959, 91, 273-276).
6. BAKER G.S., BAILEY A.A.
 - Neurofibroma of the trigeminal nerve root in the posterior fossa ; total removal by transtentorial approach : report of case. (Proc. Mayo Clinic, 1952, 27, 118-120)
7. BASAURI L., ASENJO A.
 - Trigeminal Neurinomas. Differential Diagnosis with Malignant Tumors of the Region. (Acta neuro-chirurgica. 13 Décembre 1967, 17, N° 1-2, 1-6)
8. BEST P.V.
 - Erosion of the petrous temporal bone by neurilemmoma (J. Neurosurg. May 1968, 28, 445-451).

./...

9. BIANCHI M., FRERA C.
 - Neurinomi del ganglio di Gasser
(Minerva neuro-chir. Janvier-Mars 1959, 3, N° 1, 18-23)
10. BONNAL J., PELLEGRIN J.
 - Volumineux neurinome du trijumeau gauche en sablier occupant les fosses moyenne et postérieure. Guérison opératoire.
(Neuro-chir. Paris, Avril-Juin 1957, 3, (2) 112-122)
11. BRIHAYE J., HASAERTS R., MARTIN Ph.
 - Neurinomes du ganglion de Gasser.
(Ann. Méd. Psychol., Novembre 1959, 2, N° 4 - 740)
12. BRUGGHEN A.
 - Paragasserian tumors
(J. Neurosurg, Sept 1952, 9, (2), 451-460)
13. CARTESI A., NORI A.
 - Considerazioni su due casi di neurinoma del trigemino a sviluppo sopra e sottotentoriale trattati chirurgicamente.
(Minerva neuro-chir., Juillet-Décembre 1960, 4, N° 3-4, 121-126)
14. CHARBONNEL A.
 - Névralgies trigeminales symptomatiques
(Rev. du praticien, Avril 1966, Tome XVI N° 10-1258)
15. COHEN J.
 - Tumors involving the Gasserian ganglion.
(J. Nerv. Ment. Dis 1933, 78, 492-499)
16. CRUDELI R.
 - Contributo alla conoscenza dei neurinomi del trigemino.
(Minerva Chir. 30 Nov. 1958, 13, (22), 1305-1308)
17. CUNEO H.M., RAND W.C.
 - Tumors of the Gasserian ganglion.
(J. Neurosurg, Sept 1952, 9, (5), 423-431)

18. DALY D.D., LOVE J.G., DOCKERTY M.B.
 - Tumeur amyloïde du ganglion de Gasser.
(J. Neurosurg, May 1957, 14, (3), 347-352)
19. DAVID M., POURPRE M.
 - Neurinomes du trijumeau.
(Encyclopédie Flammarion, Neurochirurgie 1961 - 409)
20. DIEKMANN H.
 - Zur Klinik und Diagnostik der Trigemini-neurinome.
(Nervenarzt. 20 Août 1959, 30 (8) 357-362)
21. DILENCE, DAVID M., SIMON J., MORICE J.
 - Valeur séméiologique des branches méningées de l'artère carotide interne et de l'artère vertébrale.
(1964, 10, 3, 265-274)
22. DIXON J.
 - A case in which a large tumor was developed in the substance of the fifth nerve and its ganglion
(Med. chir. Trans., London 1846, 29, 131-136)
23. EUZIERE J., PAGES P., GROS C., CAZABRAN R.
 - Neurinome du trijumeau.
(Montpellier Med., Septembre-Octobre 1948, 33-34, N° 5, 308-309)
24. FISHGOLD H., METZGER J.
 - Précisions sur la radiographie du rocher dans les neurinomes du trijumeau.
(Rev. Neurol. Avril 1961, 104, N° 4, 308-310)
25. GLASANER F.E., PRAKASH, TANDON N.
 - Trigeminal neurinoma in adolescent.
(J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1969, 32, 562-568)
26. GORDY P.
 - Neurinoma of the Gasserian ganglion. Report of a case and Review of the literature.
(J. Neurosurg. Janvier 1965, 22, N° 1, 90-94)

./...

27. GROS C., CAZABRAN R.
- Neurinome du trijumeau.
(Rev. Neurol., Mai 1948, 80, N° 5, 378-380)
28. GROS C., VLAHOVITCH B.
- Rire pathologique symptomatique d'une compression du tronc cérébral par neurinome du trijumeau.
(Neurochir., Janvier-Mars 1960, 6, N° 1, 91-94)
29. GUILLAUME Y., ROGE R., MAZARS G.
- Un cas de neurinome géant du ganglion de Gasser.
(Rev. Neurol., Mars 1949, 81, N° 3, 225-226)
30. HOLMAN C.B., OLIVE I., SVIEN H.J.
- Roentgenologie features of neurofibromas involving the Gasserian ganglion.
(Am. J. Roentgenol., July 1961, 86, N° 1, 148-153)
31. JACOBY W.
- Die Geschwülste des ganglion Gasseri.
(Bruns' Beitr. Klin-Chir., Ap. 1961, 202, N° 2, 160-189)
32. JEFFERSON G.
- The trigeminal neurinomas with some remarks on malignant invasion of the Gasserian ganglion.
(Clin. Neurosurg., 1955, I, II, 54)
33. KRAYENBUHL H.
- Das Neurinom des Nervus Trigemini.
(Bul. Schweiz. Akad. Med. Wiss. Avril-Juin 1959, 89-94)
34. KROHM G., MARGUTH F.
- Zur symptomatik der Trigemini-neurinome.
(Zbl. Neurochir. 1964, 25, N° 1, 2, 21-29)

./...

35. LECUIRE J., BUFFARD P., RAMBAUD G., DECHAUME J.P., MICHEL D.
- A propos d'un cas de neurinomes, rachidiens et intra-crâniens.
(Confinia Neurol. 1965, 25, N° 4-5, 352-356)
36. MASPES P.E.
- Tumori del ganglio di Gasser. Due casi di emangioma.
(Minerva Neurochir., Sept 1957, N° 1, 1-6)
37. MONTAUT J.
- Les neurinomes du trijumeau
(Thèse Médecine. NANCY 1962)
38. MULLER W.
- Altérations vasculaires dans un neurinome et ses causes.
(Zbl. Neurochir., 1968, 29, N° 2-3, 91-95)
39. OLIVE I., SVIEN H.J.
- Neurofibromas of the fifth cranial nerve.
(J. Neurosurg., Sept 1957, 5, 484-503)
40. PEET M.M.
- Tumors of the Gasserian ganglion. With the report of two cases of extracranial carcinoma infiltrating the ganglion by direct extension through the maxillary division.
(Surg. Gynec. Obst., 1927, 44, 202-207)
41. PERTUISET B., MARTEAU R., PHILIPPON J., GAZENGEL J.
- Neurinome du trijumeau développé dans le cavum de Meckel.
(aspects cliniques, artériographiques et opératoires).
(Neurochir., Juin 1968, 14, N° 5, 664-668)
42. PLOGSTIES H.R.
- Tumeurs amyloïdes du ganglion de Gasser
(Acta Neuro-Chir, 23 Avril 1964, 12, N° 1, 120-130)

./...

43. PODOLSKY M.L., FIELD W.S.
- Plexiform neuroma of the trigeminal nerve
(J. Ped., Décembre 1954, 45, N° 6, 707-716)
44. RAUSCH
- Typical bone change of the skull base in neurinome
of the V and XII nerves.
(Acta neuro-chirurgica, Wien 1956, 4, N° 4, 433-448)
45. REVILLA A.G.
- Tic douloureux and its relationship to tumors of the
posterior fossa.
(1946, P. 233-239)
46. SCHISANO G., OLIVECRONA H.
- Neurinomas of the Gasserian ganglion and trigeminal
root.
(J. Neurosurg. Mar. 1960, 17, N° 2, 306-322)
47. SCHISANO G., WESTBERG G.
- Adult teratoma of the Gasserian ganglion.
(J. Neurosurg. Mar. 1965, 22, N° 3, 284-287)
48. SIGUIER F.
- A propos d'une bien curieuse névralgie faciale.
(Presse médicale 1956, 64 (3), 49-50)
49. SMITH R.W.
- Cited by PEET
50. STATIN S.
- Meningeal Vessels of the internal carotid artery.
(Acta radiologica 1961, 55, 329)
51. STRAJA M.
- Neurinome du trijumeau
(Information médicale roumaine. Juillet-Septembre 1958,
2, N° 3, 82-84)

./...

52. TOLA J.S.

- Primary tumors of the trigeminus nerve.
(Acta chirurgica scandinavia. 1956, III, N°5, 370-374)

53. VEDRENNE M.

- Contribution à l'étude des neurinomes du trijumeau
(Thèse Médecine, Paris 1962)

54. WESTBERG G.

- Angiographic changes in neurinome of the trigeminal
(Acta Radiol., Mars 1963, I, N° 2, 513-520)

